Cahiers de Sensorio-Motricité
XXXIIe Colloque (2007)

L'AMBLYOPIE

v1.0

Organisation : A Péchereau

Collaboration : F Oger-Lavenant, D Lassalle & A Corbin

Orateurs : Sophie Arsène, François Audren, Nathalie Azar, Emmanuel Bui Quoc, Guy Clergeau, Monique Cordonnier, Danièle Denis, Marie-Andrée Espinasse-Berrod, Robert LaRoche, Pierre Lebranchu, Thien Huong Nguyen, Charles Rémy, André Roth, Martine Santallier, Heimo Steffen, Dominique Thouvenin

Éditeur (2009) : A & J Péchereau pour Lissac Opticien
Éditeurs (2010) : A & J Péchereau (http://www.documents.strabisme.net)

Avertissement

Alain Péchereau

Depuis 1975, l'équipe de la Clinique Ophtalmologique du Centre Hospitalier Universitaire organise des sessions orientées vers la strabologie de Formation Médicale Continue ouvertes aux Ophtalmologistes et aux Orthoptistes. Cette formation est, en dehors des Sociétés Savantes, la plus ancienne manifestation ophtalmologique en activité. Sans votre soutien, une telle pérennité n'aurait pas été possible.

En 1989, le professeur Quéré a décidé d'éditer les actes des colloques annuels. Cet objectif n'a pu être atteint que :

- Grâce aux orateurs qui ont fait le double effort de préparer les exposés présentés aux différents colloques et de donner les textes de ces exposés mis en forme ;
- Grâce au professeur Quéré qui a fait l'effort considérable d'assurer la mise en page de tous ces colloques pendant de nombreuses années (1989-1993) et qui a bien voulu nous confier les documents d'origine ;
- Grâce à la maison Opticien Lissac. Celle-ci a fait l'effort depuis le premier colloque de prendre en charge les frais d'édition et de diffusion de l'ensemble des actes de ces colloques. Rappelons que les actes de ces colloques ont tous été édités. Un certain nombre d'entre eux est encore disponible. Pour les obtenir, il faut s'adresser à « Lissac Opticien » le plus proche de votre domicile. Les actes du colloque de l'année en cours sont disponibles pour la première fois au moment de la Société Française d'Ophtalmologie de l'année suivante sur le stand « Lissac Opticien » et ceci à titre gracieux. Il ne sera mis en téléchargement libre que lors de la parution des actes de l'année suivante. Tous ces actes seront mis progressivement sur le site en format « A4 » et « .pdf » et seront en téléchargement libre.

Les actes de ces colloques annuels représentent un fond documentaire d'une grande qualité et sont un ensemble sans équivalent en littérature française par leur qualité et leur diversité. De ce fait, il a semblé important de faire bénéficier l'ensemble de la communauté ophtalmologique et orthoptique française de l'ensemble de cette documentation.

Pour atteindre cet objectif, les orientations suivantes ont été retenues :

- Remise en forme de l'ensemble de la documentation sous une forme informatique moderne ;
- Une gratuité grâce à l'informatique, Internet et les possibilités du téléchargement.

Les efforts de tous, vous permettent d'avoir ce document de travail à votre disposition. J'espère qu'il vous permettra d'enrichir vos connaissances et vos réflexions dans le domaine de la strabologie.

Préface

Alain Péchereau

Le colloque 2 007 a été consacré à l'amblyopie. Ce thème est le plus important de la strabologie et de l'ophtalmopédiatrie. Faire qu'un enfant débute sa vie personnelle avec deux yeux bien voyants est une obligation morale pour chaque thérapeute. N'est-ce pas la meilleure assurance contre les aléas de sa vie ophtalmologique ? Depuis notre dernier colloque sur l'amblyopie (1 994), suffisamment de temps s'était écoulé et les progrès avaient été suffisamment importants pour justifier une nouvelle mise au point. À la lecture des auteurs de ce colloque, j'ai eu le plaisir de constater que la mise au point que j'espérais a bien eu lieu. Le document dont vous lisez la préface atteint bien son objectif : être un (le ?) document de référence sur l'amblyopie en littérature francophone. Cependant, il reste le plus dur à faire : que tous les thérapeutes de l'enfant s'en imprègnent et en tirent les conclusions qui s'imposent dans leur pratique quotidienne. Je n'ai pas la naïveté de le croire, mais j'espère que, progressivement, de génération en génération, cette prise en charge rigoureuse s'impose.

Je voudrais remercier tous les orateurs qui font l'effort de participer à ce colloque. J'aurais une pensée toute particulière pour François Audren qui nous a fait l'amitié d'écrire un texte à la commande pour l'édition électronique de ce colloque (Amblyopie fonctionnelle : Mise au point sur les données récentes de la littérature, p. 177).

Un remerciement tout particulier aux nombreux orateurs qui sont venus de l'étranger (N Azar, M Cordonnier, R LaRoche, H Steffen & A Roth). Qu'ils soient persuadés que nous apprécions tous l'effort qu'ils ont fait de nous apporter « un certain regard ».

Par ailleurs, je tiens à remercier les laboratoires qui nous soutiennent chaque année par leur amicale présence. Cette année, j'aurais un mot particulier pour :

- Lissac Opticien, dont le soutien se manifeste depuis de nombreuses années sous les formes les plus diverses. Cette année, nous voudrions particulièrement remercier Monsieur Alain Gomez, chargé des relations médicales, et Monsieur Alain Bruguerolle, directeur d'enseigne. J'aurais un mot tout particulier pour le premier dont le soutien indéfectible est, pour moi, un encouragement.

- Les laboratoires partenaires de notre équipe : Chauvin-Bausch & Lomb, Essilor et Alcon.

Dans cette période de difficultés budgétaires, nous remercions, tout particulièrement, ces laboratoires qui nous accompagnent dans l'organisation de cette manifestation.

PS. Les opinions émises dans le présent ouvrage doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et que l'éditeur n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

PSS. Les erreurs ou les fautes étant consubstantielles à l'exercice de l'édition, n'hésitez pas à les signaler au webmaster par l'intermédiaire du site : http://www.strabisme.net ou en écrivant à : webmaster@strabisme.net

Programme du colloque

Nantes, les 28 & 29 septembre 2007

- Introduction .... A Péchereau
- Acuité visuelle et rétine .... P Lebranchu
- Acuité visuelle et cortex visuel..E Bui Coq
- La mesure de l'acuité visuelle.. M Cordonnier
- IRM fonctionnelle et amblyopie .... Thien Huong Nguyen
- La vision de l'œil amblyope fonctionnelle .... H Stephen
- La cataracte congénitale. Un modèle expérimental ....D Thouvenin
- Amblyopie fonctionnelle & amblyopie organique ....F Audren
- Hérédité des facteurs de risque de l'amblyopie fonctionnelle D Denis
- Principes du traitement de l'amblyopie .... A Péchereau
- Cycloplégie & correction optique totale.. F Oger-Lavenant
- L'occlusion (traitement d'attaque)... S Arsène
- Traitement d'attaque. Jusqu'où aller ?..C Rémy
- Les pénalisations ....G Clergeau
- L'atropine dans l'amblyopie .... N Azar
- Les autres moyens (le traitement d'entretien) ....MA Espinasse-Berrod
- Quand arrêter le traitement ?.. A Roth
- Les autres traitements de l'amblyopie... R LaRoche
- Amblyopie profonde ....E Bui Coq
- Quand s'arrêter devant un traitement d'amblyopie .... D Denis
- CAT devant un strabique pour qu'il ne devienne pas amblyope A Roth
- Comment reconnaître une amblyopie chez un enfant à l'âge préverbal ? G Clergeau
- Traitement avant un an ....MA Espinasse-Berrod
- Traitement avant 2 ans.. M. Santallier
- Amblyopie rebelle... S Arsène
- La prise en charge de l'enfant âgé.. D Lassalle, C Rémy
- Amblyopie à bascule... D Lassalle, C Rémy
- L'amblyopie écologique.. S Arsène, D Lassalle, C Rémy
- Amblyopies bilatérales.. M Cordonnier
- Amblyopie et nystagmus (tropies nystagmiques).....................F Oger-Lavenant, H Stephen
- Amblyopie et scolarité ....F Oger-Lavenant, H Stephen
- Une grande anisométropie et fibres myélinisées avec amblyopie N Azar
- Cataracte congénitale avec amblyopie .... R LaRoche
- Un cas « mixte » (avec cause organique en plus de strabisme et/ou anisométropie) D Thouvenin

Les orateurs

Sophie Arsène
Ophtalmologiste
Service d'Ophtalmologie Hôpital Bretonneau
37 000 Tours
Courriel : s.arsene@chu-tours.fr

François Audren
Ophtalmologiste
Fondation Adolphe de Rothschild
25-29 rue Manin
75 019 Paris
Courriel : faudren@fo-rothschild.fr

Nathalie Azar
Ophtalmologiste
Chicago
États-Unis

Emmanuel Bui Quoc
Ophtalmologiste
Hôpital Robert Debré
Service d'Ophtalmologie Pédiatrique
Pôle de Chirurgie
48, boulevard Sérurier
75 019 Paris
Courriel : emmanuel.bui-quoc@rdb.aphp.fr

Guy Clergeau
Ophtalmologiste
17, rue de l'Yser
22 500 Paimpol
Tél. : 02 96 20 82 89
Courriel : guy.clergeau@wanadoo.fr

Monique Cordonnier
Ophtalmologiste, professeur de faculté
Service d'Ophtalmologie
Hôpital Érasme
808, route de Lennik
1 070 Bruxelles
Courriel : monique.cordonnier@erasme.ulb.ac.be

Danièle Denis
Ophtalmologiste, professeur de faculté
Hôpital Nord - Chemin des Bourrely
13 915 Marseille
Courriel : daniele.denis@mail.ap-hm.fr

Marie-Andrée Espinasse-Berrod
Ophtalmologiste, attachée à l'hôpital Necker Enfants-Malades
145, avenue de Suffren, 75 007 Paris
Tél. : 01 43 06 66 92
Courriel : ma.espinasse-berrod@wanadoo.fr

Robert LaRoche
Ophtalmologiste, professeur de faculté
IWK Health Centre
5 850/5 980 University Ave.
PO BOX 9 700
NS B3K 6R8 Halifax
Canada
Courriel : glaroche@dal.ca

David Lassalle
Orthoptiste
Service d'Ophtalmologie
Hôtel-Dieu
Place Alexis Ricordeau
44093 Cedex Nantes Cedex 2
Courriel : david.lassalle@strabisme.net

Pierre Lebranchu
DES en ophtalmologie
Service d'Ophtalmologie
Hôtel-Dieu
Place Alexis Ricordeau
44093 Cedex Nantes Cedex 2
Courriel : pierre.lebranchu@strabisme.net

Thien Huong Nguyen
Radiologue
Service de Neuro-Radiologie
Hôpital des XV-XX
Paris
Courriel :

Françoise Oger-Lavenant
Ophtalmologiste, praticien des hôpitaux
Service d'Ophtalmologie
Hôtel-Dieu
Place Alexis Ricordeau
44093Cedex Nantes Cedex 2
Courriel : francoise.oger-lavenant@strabisme.net

Alain Péchereau
Ophtalmologiste, professeur de faculté
Service d'Ophtalmologie
Hôtel-Dieu
Place Alexis Ricordeau
44093Cedex Nantes Cedex 2
Courriel : alain.pechereau@strabisme.net

Charles Rémy
Ophtalmologiste, ancien assistant-chef de clinique
36, cours Vitton
69006 Lyon
Tél. : 04 78 74 40 23
Courriel :

André Roth
Ophtalmologiste, professeur honoraire
25, chemin de Grand Donzel, CH-1234, Vessy, Genève
Courriel : andré_roth@bluewin.ch

Martine Santallier
Orthoptiste
Service d'Ophtalmologie - Hôpital Bretonneau
37000 Tours
Courriel : m.santallier@chu-tours.fr

Heimo Steffen
Ophtalmologiste, Professeur de faculté
Josef-Schneider-Str.11
97080 Wuerzburg
Courriel : h.steffen@augenklinik.uni-wuerzburg.de

Dominique Thouvenin
Ophtalmologiste, ancien assistant-chef de clinique, attaché des hôpitaux
76 allées Jean Jaurès
31000 Toulouse
Tél. : 05 61 63 15 16
Courriel : dr.thouvenin@wanadoo.fr

Table des matières

Présentation du colloque 1
Alain Péchereau
Pourquoi avoir choisi ce sujet ? 1
Historique 1
La fréquence de l'amblyopie 2
Le cas d'Alexandre 2
Histoire 2
Questions ? 2
Synthèse 2
Quels sont les objectifs du traitement de l'amblyopie en 2007 ? 3
Quelles sont les difficultés de ce traitement 3
Définitions 3
Le traitement 3
Personnel 3
Parentale 3
Sociétale 4
Perte du respect du savoir 4
Qu'est-ce qu'un traitement en 2007 ? 4
Amblyopie et vision stéréoscopique ? 4
Les effets du traitement sont-ils durables ? 5
Amblyopie unilatérale et baisse bilatérale de l'acuité visuelle 5
Amblyopie unilatérale et qualité de vie 6
Le strabique heureux 6

Acuité visuelle et Rétine 9
Pierre Lebranchu
L'histologie de la rétine 9
Ultrastructure de la rétine 10
Les photorécepteurs 10
Les cellules bipolaires 10
Les cellules horizontales 11
Rôle de la première synapse 11
Les cellules amacrines 12
Les cellules ganglionnaires 12
Le champ récepteur 12
Du point lumineux à son image 13

Acuité visuelle et cortex visuel 17
Emmanuel Bui Quoc
Les fonctions visuelles 18
Comment étudier le cerveau ? 19
Notion de champ récepteur 19
Le corps géniculé latéral dorsal 19
Cortex visuel primaire 20
Cortex visuels secondaires 22
Corps calleux 23
Amblyopie et période sensible du développement visuel 23

Mesure de l'acuité visuelle 27
Monique Cordonnier
Le fonctionnement des cônes fovéolaires 27
Géométrie de l'acuité visuelle 28
Physiologie fovéolaire 28
Échelles d'acuité visuelle 29

Réponse corticale visuelle après traitement : étude en IRM fonctionnelle de l'amblyopie fonctionnelle et de la neuropathie optique inflammatoire..... 37
Thien Huong Nguyen

La vision de l'œil amblyope fonctionnelle 39
Heimo Steffen
Avant-Propos 39
Remarques générales 40
Les anomalies de la vision monoculaire 40
Les mal perceptions spatiales 40
Les mal perceptions temporelles 40
Les anomalies de la vision binoculaire 40
Le concept d'amblyopie 40
Publication de R Sireteanu 41
Méthode 41
Population 42
Résultats 42
Discussion 42
Publication de BT Barrett 43
But de l'étude 43
Méthode 43
Sujets 43
Publications de H Harms 46
Buts de l'étude 46
Méthode 46
Buts de l'étude 46
Publication de V Herzau 50
Synthèse 55
La perception monoculaire dans l'amblyopie 55
La neutralisation de l'œil amblyope 55
La coopération binoculaire 55
L'amélioration de l'acuité visuelle 55
Synthèse 56
La perception monoculaire dans l'amblyopie 56
La neutralisation de l'œil amblyope 56
La coopération binoculaire 56
L'amélioration de l'acuité visuelle 56

Cataractes de l'enfant, modèle « expérimental » d'amblyopies ? 57
Dominique Thouvenin
Définitions 57
L'amblyopie organique 57
L'amblyopie fonctionnelle 58
L'amblyopie mixte 58
Cataractes bilatérales congénitales totales 59
L'intervention 59
Traitement de l'aphakie 59
Un équipement complémentaire 59
Le pronostic visuel 60
Cataractes bilatérales d'opacification secondaire 60
Cataractes unilatérales 61
Le traitement des amblyopies des cataractes unilatérales de l'enfant 61
Les cataractes unilatérales 62
Traitement 63
Cataractes précoces obturantes 63
Cataractes précoces partielles 64
Cataractes d'apparition secondaire 65
Incidents en cours de traitement 65
Annexe : Le traitement de l'amblyopie des cataractes unilatérales de l'enfant en pratique 66
Généralités 66
Explications préalables claires à la famille 66
Les 2 phases du traitement 66
Le traitement 66
Contrôles 67
Incidents 67
Cataracte unilatérale congénitale opérée précocement 67
L'occlusion 67
Traitement d'attaque 67
Traitement d'entretien 67
À 10 ans 67
Amblyopie avec cataracte non obturante 67

Physiopathologie de l'amblyopie fonctionnelle et de l'amblyopie organique 69
François Audren
Définitions 69
Terminologie francophone 69
Terminologie anglo-saxonne 70
Remarques 70
Rappel d'anatomie du système visuel 71
Amblyopie fonctionnelle 71
Modèles animaux 73
Les données expérimentales 73
Limites des modèles animaux et données chez l'homme 75
Pour conclure 76
Amblyopie organique 76
Généralités 76
Exemples 77
Cataracte 77
Maculopathies 77
Atteinte du nerf optique 78

Hérédité des facteurs de risque de l'amblyopie fonctionnelle 81
Danièle Denis
Les facteurs de risque de l'amblyopie fonctionnelle ou facteurs amblyopigènes 81
Définitions 81
Le strabisme 81
Les troubles de la réfraction 82
Sur des enfants examinés entre 7 et 9 mois 82
Sur des enfants examinés entre 1 et 3 ans 82
Sur des enfants examinés entre 1 et 4 ans 82
Les atteintes organiques de la voie visuelle et les amblyopies de privation 82
Fréquence relative des différents facteurs amblyogènes dans la genèse de l'amblyopie 83
Hérédité des facteurs de risque de l'amblyopie fonctionnelle 83
Hérédité du strabisme 83
Troubles de la réfraction 85
Myopie 85
Hypermétropie et astigmatisme 85
Les atteintes organiques de la voie visuelle et les amblyopies de privation 86

Principes du Traitement de l'Amblyopie 87
Alain Péchereau
La mesure de l'acuité visuelle 87
Définitions 88
Notions fondamentales 88
La plasticité cérébrale 88
La synchronisation 89
Une vision darwinienne du développement neuronal 89
La déviation strabique et ses conséquences 90
Physiopathologie de l'Amblyopie Fonctionnelle 91
Commutation 91
Conséquences de la plasticité cérébrale 92
Conséquences de la synchronisation 92
Conséquences de la commutativité 92
Présence d'une commutativité 92
Les bases 92
La gestion du temps d'utilisation de chaque œil 93
Absence d'une commutation 93
Les conséquences de la diminution de l'amblyopie 94
Les parents 94
Les parents 94
Les moyens : les parents 94

Cycloplégie et correction optique totale 97
Françoise Oger-Lavenant
La cycloplégie 97
Pourquoi ? 97
Comment ? 98

Le collyre atropine 98
Mode d'emploi 98
Avantages 98
Inconvénients 98
Le collyre cyclopentolate à 0,50 % (Skiacol) 99
Mode d'emploi 99
Avantages 99
Inconvénients 99
Quand ? 99
La correction optique totale 100
La détermination de l'amétropie 100
Les indications de la correction optique totale 101
Les troubles oculomoteurs chez l'enfant 101
Les troubles oculomoteurs chez l'adulte 101
Amblyopie 102
Amétropie et signes fonctionnels 102
Découverte d'amétropie lors d'un bilan de dépistage 102

L'occlusion dans le traitement d'attaque. 105

Sophie Arsène

But de l'occlusion 105
Les moyens d'occlusion 105
Occlusion sur peau 105
Occlusion sur verre 106
Le traitement d'attaque 106
Occlusion sauvage sur peau de l'œil dominant 106
Cas particuliers 107
Avant l'âge de 12 à 18 mois (avant âge de la marche) 107
Amblyopie relative du nystagmus manifeste latent 107
Lors d'une cataracte congénitale 107
Face à une amblyopie organique 107
Amblyopie motrice de l'ésotropie précoce 107
Amblyopie à bascule 107
Autres types d'occlusion 107
Le suivi de l'occlusion 107
Inconvénients de l'occlusion 108
Moteurs 108
Sensoriels 108
Intolérance de l'occlusion 108

Amblyopie. Traitement d'attaque : jusqu'où aller ? 111

Charles Rémy

Définition 111
Principes de traitement 111
Deux situations sont rencontrées 111
En première intention 111
En deuxième intention 112
Déroulement du traitement 112
Le suivi orthoptique 112
Un suivi orthoptique 112
Les complications de l'occlusion 113
La bascule 113
L'apparition d'une macrotropie 113
l'isoacuité 113
Le traitement d'entretien 113
Groupe I 114
Groupe II 114

Pénalisations optiques et amblyopie ..115

Guy Clergeau

Les techniques 115
La pénalisation de loin monoculaire 115
La pénalisation de loin alternante 116
La pénalisation légère 116
L'application pratique 116
Le préalable 116
Les indications 116
Age de début 117
Avant 12 mois 117
À partir de 12 à 18 mois 117
Surveillance de la pénalisation 117
L'examen sensoriel 117
L'examen moteur 117
Les situations d'échec 117
Pour la pénalisation monoculaire 117
Pour la pénalisation alternante 118
Pour la pénalisation légère 118
Durée du traitement 118

La pénalisation à l'atropine................ 121

Nathalie Azar

Historique 121
Principe et moyens 121
Principe 121
Moyens 121
La pénalisation à l'atropine en première intention 121
Les avantages 121
Les désavantages 122
Étude PEDIG 122
Résumé des études PEDIG sur l'amblyopie 122
Amblyopie modérée traitée par l'atropine (PEDIG) 122
Atropine versus occlusion 122
Population 122
À 6 mois 123
À 2 ans 123
Instillation quotidienne versus week-end 123
Traitement des enfants de 7 à 17 ans 123
Qualité de vie et impact psychosocial 123

Traitement d'entretien de l'amblyopie (hors pénalisations) 125

Marie-Andrée Espinasse-Berrod

Récidive d'amblyopie 125
Moyens du traitement d'entretien d'amblyopie 126
Les filtres Ryser 126

L’occlusion intermittente 126
Règles du traitement d’entretien 126
Dosage 126
Durée du traitement 126
Surveillance régulière 126
Prise en charge globale 127
Quand arrêter le traitement de l’amblyopie ? 129
André Roth
Traitements alternatifs de l’Amblyopie131
Robert G LaRoche
Introduction 131
Bases : Niveaux de preuve scientifique 131
Les bénéfices du traitement 132
L’interruption du processus physiopathologique 132
Des études cliniques sont essentielles 132
Hypothèses physiopathologiques 133
Méthodes de traitement et revue critique 134
Fixation anormale 134
Pléoptique 134
Prisme inverse devant l’œil amblyope 134
Filtre rouge ou stimulation visuelle rouge 134
Suppression et neurotransmission 135
Levodopa135
Citicoline et catécholamines 135
Traitements actifs ou « participatoire » 135
Grille rotatoire de Cambridge (CAM) 135
Fixation active de près « forcée », jeux vidéo 135
Directions futures 136
Amblyopie profonde 139
Emmanuel Bui Quoc
Les amblyopies profondes 140
Prise en charge des amblyopies profondes 140
Comment prévenir l’amblyopie chez l’enfant strabique....................... 145
André Roth
Pourquoi la rivalité binoculaire anormale ? 145
L’amblyopie fonctionnelle 145
Les facteurs de risque d’amblyopie 146
Le jeune âge : la période sensible 146
L’amétropie et l’anisométropie 146
Qu’entend-t-on par correction optique totale ? 147
La dominance motrice anormale 148
La menace d’amblyopie 148
Comment prévenir l’amblyopie fonctionnelle ? La riposte graduée149
La prévention au niveau communautaire : le dépistage en PMI et à l’école maternelle 150
Diagnostic d’une amblyopie à l’âge préverbal 153
Guy Clergeau
Les moyens 153
Les antécédents 153
Les antécédents de l’enfant 153
Les antécédents familiaux 153
L’aspect anatomique 153
Asymétrie du reflet cornéen et ou de la lueur pupillaire 153
Anomalie des réflexes visuels 154
Les manœuvres sensorimotrices 154
Évaluation de l’acuité visuelle 154
Mesure de la réfraction 155
Examens paracliniques 155
Sur un plan pratique 155
Au total 155
Les facteurs de risque 156
Facteurs de risque et prévention de l’amblyopie 156
En présence d’antécédent strabique 156
En l’absence d’antécédent strabique 156
Quels sont les points de repère du diagnostic et du traitement de l’amblyopie fonctionnelle ?................. 159
André Roth
La physiopathologie de la vision binoculaire 159
Le diagnostic 160
L’acuité visuelle de l’œil amblyope 160
Comment reconnaître le déficit d’acuité visuelle chez l’enfant ? 161
La fixation de l’œil amblyope 162
Comment examiner la fixation d’un œil ? 163
La normalité anatomique 163
Comment interpréter l’aspect fondoscopique ? 163
Le traitement 163
La correction optique totale 163
La prévention de l’amblyopie fonctionnelle 164
Le traitement de l’amblyopie fonctionnelle 165
La poursuite du traitement : le traitement de consolidation et d’entretien (la post-cure de l’amblyopie) 166
Le pronostic 167
Amblyopie : les cas difficiles............... 169
Sophie Arsène
Cas clinique n° 1 169
Bilan initial169
Que faire dès à présent ? 169
À 3 semaines 169
Que faites-vous ? 169
À 6 semaines 170
Que faites-vous ? 170
À 9 semaines 170
Que se passe-t-il et que faites-vous ? 170
À 10 semaines 170
Que faites-vous ? 170
Cas clinique n° 2 170
Bilan initial170
Que faire dès à présent ? 170
À 2 semaines 170
À 5 semaines 170

À 7 semaines 170
À 10 semaines 170
Que faites-vous ? 171
À 11 semaines 171
Cas clinique n° 3 171
Bilan initial 171
Que faites-vous ? 171
Première AV à 2 ans 171
Que faites-vous ? 171
À 15 jours 171
À J1mois 171
À J1mois et demi 171
À J3mois 171
Traitement ainsi poursuivi idem pendant un an et demi ! 172
Traitement poursuivi par occlusion sur verre 6 J OD et 1 J OG depuis un an 172
Dernière AV OD 10/10 RW ½ et OG 9/10 RW ½ aux « E » 172

L'amblyopie bilatérale.......................... 173
Monique Cordonnier

Amblyopie fonctionnelle : Mise au point sur les données récentes de la littérature.. 177
François Audren
Introduction 177
Principales études 178
Acuité visuelle 178
Amblyopie 178
Généralités 178
Comparaison de différents régimes d'occlusion 179
Comparaison de différents régimes d'atropine 179
Comparaison de l'occlusion versus atropine 179
Discussion 179
Que retenir ? 180

Le traitement de l'amblyopie au CHU de Nantes.............................. 182
Alain Péchereau
Les bases théoriques de ce traitement 182
Qu'est-ce que l'amblyopie ? 182
Quelles sont les sources de ce conflit ? 182
La période critique 182
Conséquences pratiques 183
L'égalisation des stimulations 183
La rupture du conflit 183
La durée du traitement 183
La règle de base 184
Cette durée n'est-elle pas trop longue ? 184
Cette durée n'est-elle pas trop courte ? 184
Quel objectif ? 184
Qu'est-ce que l'isoacuité ? 184
Cet objectif est-il utopique ? 184
Cet objectif est-il à contre-courant ? 184
Pourquoi une telle exigence (l'isoacuité) ? 185
La commutation 185
Les outils du traitement 185
La correction optique totale 185
L'occlusion totale et permanente 185
les techniques de handicap 186
Les secteurs 186
Les pénalisations 186
L'atropine 186
L'occlusion intermittente 187
Les filtres Ryser 187
Le « Visual Training » 187
La séquence thérapeutique 187
La première consultation 187
La prise de rendez-vous 187
La première consultation en elle-même 187
La prise en charge thérapeutique 188
Le rythme de l'occlusion totale 188
Les autres recommandations 189
Après la première phase 190
L'échec thérapeutique 190
L'occlusion jusquà quand ? 190
Quel rythme d'occlusion 190
Le traitement d'entretien 190
Le relais de l'occlusion 190
Traitement d'entretien et acte chirurgical 191
La phase de transition 191
La récidive de l'amblyopie 191
Les parents 191

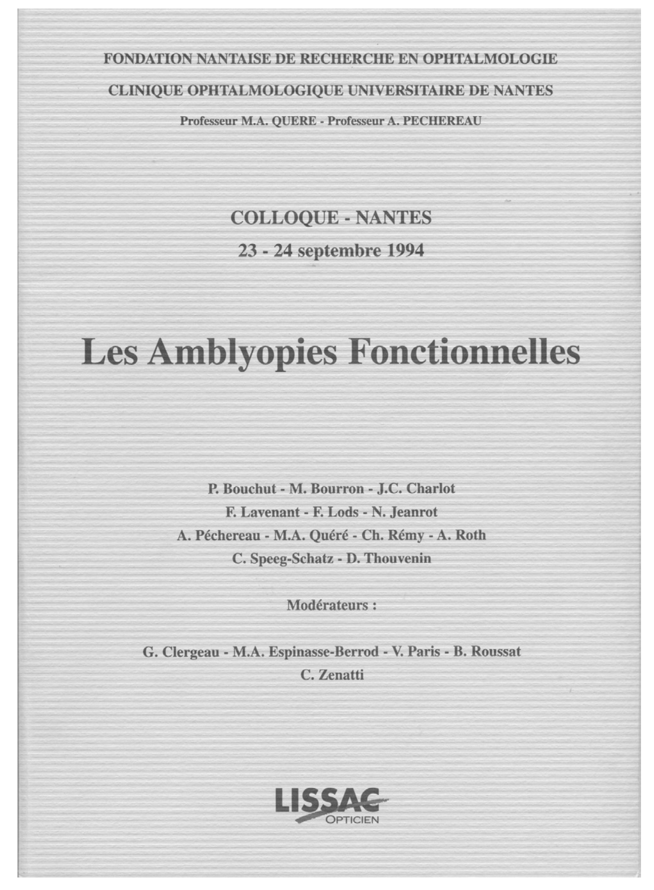
www.strabisme.net............................. 192
Alain Péchereau
Le sous-domaine « Strabologie » (« www.strabologie.strabisme.net ») 195
Année 2 007 196
Année 2 008 196
Année 2 009 196

Présentation du colloque

Alain Péchereau

POURQUOI AVOIR CHOISI CE SUJET ?

Traiter de l'amblyopie semble de peu d'intérêt tant le sujet a été rebattu. Tout semble avoir été dit sur ce sujet. La réalité quotidienne montre que, malheureusement, ce sujet est toujours un sujet d'actualité. Par ailleurs de nombreux et importants progrès dans la compréhension de l'amblyopie, ont été réalisées ces dernières années. Tous ces éléments justifiaient que de nouveau (en effet, un colloque sur le même thème avait eu lieu en 1994) nous organisions un colloque sur ce sujet.


FONDATION NANTAISE DE RECHERCHE EN OPHTALMOLOGIE
CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE UNIVERSITAIRE DE NANTES
Professeur M.A. QUERE - Professeur A. PECHEREAU

COLLOQUE - NANTES
23 - 24 septembre 1994

Les Amblyopies Fonctionnelles

P. Bouchut - M. Bourron - J.C. Charlot
F. Lavenant - F. Lods - N. Jeanrot
A. Péchereau - M.A. Quéré - Ch. Rémy - A. Roth
C. Speeg-Schatz - D. Thouvenin

Modérateurs :

G. Clergeau - M.A. Espinasse-Berrod - V. Paris - B. Roussat
C. Zenatti

LISSAC
OPTICIEN

Fig 1. *Couverture des actes du colloque 1994 consacré à « aux Amblyopies Fonctionnelles ». Ces actes sont toujours d'actualité. Le lecteur trouvera un grand profit à les lire ou les relire.*

HISTORIQUE

L'histoire du traitement de l'amblyopie se confond avec l'histoire de l'ophtalmologie. On trouvera une remarquable synthèse dans l'article de Loudon SE et Simonsz HJ (5).

On doit le terme d'amblyopie à Hippocrate (480 av. JC). Celui-ci veut dire :

- Αμβλυσ : « faible » ;
- οψισ : « vue ».

C'est Qurrah ibn Marwan al-Harrani (836-901) qui le premier a proposé l'élément majeur dans le traitement de l'amblyopie : l'occlusion. Dans l'époque moderne, nous devons à CH Sattler (1927, Leipzig) la réintroduction de l'occlusion (6).

Le traitement de l'amblyopie a mobilisé beaucoup d'ophtalmologistes parmi les plus prestigieux. On citera quelques noms parmi d'autres : Charles de Saint-Yves (cover-test), George Comte de Buffon, von Helmholtz, Donders, von Graefe, Darwin, Javal, Worth, Maddox, Poulard, Uhthoff, Fuchs Gifford, Bangerter, Comberg, Cüppers, Weiss, Quéré,

Pouliquen, Lavat, Berrondo, Brinker, Katz, Pigassou, Garipuy, Campbell, etc. Cette liste est volontairement incomplète car un livre entier n'y suffirait pas. Sur PubMed, le terme d'amblyopie (amblyopia) est retrouvé dans plus de 6000 publications !

LA FRÉQUENCE DE L'AMBLYOPIE

En France, il n'y a aucune étude sérieuse sur l'épidémiologie de l'amblyopie ! Toutes les séries (même les nôtres) sont partielles et ont des biais importants de recrutement. Pour les pays développés, les séries sont très discordantes allant de 0,5 à 5,3 %. Le chiffre le plus couramment retenu, est une fréquence autour de 3,5 %.

Pour l'INSEE, la France comptait 63 392 millions d'habitants au 1er janvier 2007 (Wikipédia). Ce qui donne le nombre considérable de 2 218 720 amblyopes. Par ailleurs, en 2 006 toujours suivant la même source, il y a eu 830 900 naissances ce qui permet de faire l'estimation de 29 000 nouveaux amblyopes.

LE CAS D'ALEXANDRE

Pour commencer, illustrons notre propos par le cas d'Alexandre.

Histoire

Il est né le 17 mars 2000. Il a été vu dans le service pour la première fois, le 1er Août 2007. Son bilan était le suivant :

- Acuité visuelle
  - OD : 0,9 et P2 ;
  - OG : 0,1 et P10.
- Réfraction
  - OD : +0,25 (+0,5) 160° ;
  - OG : +1,5 (+0,5) 90°.

L'examen montrait l'existence d'un microstrabisme et le bilan objectif était normal. L'étude de la fixation montrait qu'elle était excentrique.

Questions ?

Ce cas pose un certain nombre de questions :

- A-t-il été dépisté tardivement ? Non (2 ans) ;
- A-t-il été pris en charge tardivement ? Non (3 ans) ;
- A-t-il été vu par des équipes performantes ? Si l'on en croit le classement du quotidien « Le Point » : oui.

Synthèse

Malgré un ensemble d'éléments favorables, Alexandre est amblyope. Le seul élément négatif de ce dossier est un certain butinage médical puisque sa maman voulant ce qui a de mieux pour son fils a vu plusieurs équipes médicales.

Cette histoire (beaucoup plus fréquent qu'on ne le croit et très fréquente pour l'auteur, au moins un cas par semaine) amène à se poser un certain nombre de questions :

- L'amblyopie fonctionnelle est-elle une pathologie mystérieuse ? Non, depuis les travaux de Hubel et Wiesel (3) sa physiopathologie est remarquablement connu.
- Le traitement de l'amblyopie est-il incertain ? Non, toutes les bases sont posées depuis de longues années.

- La formation est-elle insuffisante ? Non, toutes les formations nécessaires ont été faites (figure n° 1).

Et pourtant, les résultats sont décevants sur le plan de la santé publique. Pourquoi ? Les raisons en sont multiples. En 2007, on peut considérer que le problème du traitement de l'amblyopie fonctionnelle est clos et les échecs ne sont pas dus à une insuffisance de connaissance mais à de prises en charge défaillantes. Les raisons en sont multiples et interrogent la société (les études PEDIG (1) confirment cette tendance). En fin ce compte, les échecs du traitement de l'amblyopie nous informent plus sur l'enfant, sa famille, le corps médical et paramédical et la société que sur les connaissances médicales qui ont à peu près fait le tour de cette question.

QUELS SONT LES OBJECTIFS DU TRAITEMENT DE L'AMBLYOPIE EN 2007 ?

Ils sont simples : guérison dans 100 % des cas. Des séries statistiques (les nôtres en particuliers) nous montrent que l'on peut atteindre ce résultat, **la guérison de l'amblyopie étant définie comme une isoacuité, c'est-à-dire une différence d'acuité visuelle égale ou inférieure à une ligne d'acuité visuelle en notation logarithmique**. Ce résultat s'obtient avec un traitement rigoureux et prolongé. Il n'est qu'une question de volonté.

Ce point de vue est différent de bien des études actuelles (PEDIG, 1) qui considèrent comme un succès thérapeutique une simple amélioration de l'acuité visuelle. Cette définition est un changement de paradigme qui ne peut entraîner que des désillusions des patients et de leur famille. Cette évolution est bien le reflet du fait que le traitement de l'amblyopie interroge le patient, la famille et la société comme nous l'avons noté précédemment.

QUELLES SONT LES DIFFICULTÉS DE CE TRAITEMENT

Définitions

Comme nous venons de le voir, à une définition bilatérale stricte (différence interoculaire supérieure à une ligne d'acuité visuelle en échelle logarithmique), fait place progressivement une définition unilatérale (relative) qui permet de considérer que tout gain est un succès.

Le traitement

Il est simple mais malheureusement « visible » :

- La correction optique et lunettes ;
- Occlusion.

Personnel

- Image de soi ;
- Moqueries, etc.

Incontestablement, le traitement entraîne des difficultés relationnelles qui sont un obstacle à son suivi.

Parentale

- Mythe de l'enfant parfait ;
- Enfant plaisir ≠ autorité.

Les rapports parents-enfants ont profondément changé ces trente dernières années et nombre de parents sont réticents à la mise en

place d'une relation d'autorité que suppose un traitement bien conduit. Le traitement de l'amblyopie est un véritable révélateur de la cellule familiale. Il n'est pas rare de voir un enfant de 2 ans être le « chef de famille » (et malheureusement, ce n'est pas une caricature).

Sociétale

- Traitement dévalorisant ;
- Lunettes ;
- Occlusion.

Dans une société hédoniste (« doctrine philosophique selon laquelle la recherche du plaisir et l'évitement du déplaisir constituent des impératifs catégoriques », Wikipédia), le traitement de l'amblyopie remplit toutes les conditions pour ne pas être fait.

Perte du respect du savoir

- Relativisme ;
- Individualisme.

Là encore, le thérapeute avec ses savoirs est interrogé sur :

- Sa légitimité ;
- Sa bonne évaluation des rapports plaisir-déplaisir ;
- Sa bonne évaluation des rapports court terme-long terme.

Est-il légitime pour demander un tel effort ? Cette question interroge le savoir et la personnalité de chaque soignant. Il faut le reconnaître, beaucoup semblent mal préparer à affronter cette remise en cause.

Tout cela amène à poser cette question :

Qu'est-ce qu'un traitement en 2007 ?

- Un traitement qui guérit ?
- Un traitement qui est supporté ?
  - ¬ Par l'enfant ?
  - ¬ Par la famille ?
  - ¬ Par le corps social ?

Le traitement de l'amblyopie interroge bien le patient, la famille et la société comme nous l'avons noté précédemment.

AMBLYOPIE ET VISION STÉRÉOSCOPIQUE ?

- Classiquement
  - ¬ Amblyopie s'oppose à stéréoscopie,
  - ¬ Une bonne acuité visuelle est une condition nécessaire mais pas suffisante pour avoir une bonne stéréoscopie.
- La littérature

  Il existe très peu d'études sur ce sujet. Cependant elle confirme l'opinion classique :
  - ¬ Quand on utilise comme traitement de l'amblyopie, l'occlusion (anisométropie, petit angle strabisme intermittent ou mixte), lorsque l'acuité visuelle s'améliore, la stéréoscopie s'améliore généralement aussi (4).
  - ¬ La profondeur de l'amblyopie est plus importante que la quantité d'anisométropie dans la détérioration de la binocularité (8) La fusion devient faible et la stéréoscopie décroît en proportion de l'amblyopie anisométropique.

LES EFFETS DU TRAITEMENT SONT-ILS DURABLES ?

Deux études récentes nous aident dans cette réflexion :

- Le risque de récidive de l'amblyopie après l'arrêt du traitement

  Si la durée antérieure du traitement est supérieure à 3 mois, « un quart des enfants traités avec succès récidive la première année (1) ». Ce résultat mériterait une analyse critique plus fine mais indique que, malgré une récupération de l'acuité visuelle que l'on peut qualifier de « faible », le risque est déjà élevé. Le risque est très probablement plus élevé pour des récupérations plus exigeantes.

  ¬ Évaluation de l'acuité visuelle à long terme

  137 patients traités pour une amblyopie par occlusion ont été revus 30 à 35 ans après (7). Les caractéristiques de cette population sont les suivantes :

  ¬ Age moyen d'inclusion : 5,4 ans,
  ¬ Durée moyenne du traitement : 2 ans,
  ¬ Durée de surveillance : 32 ans,
  ¬ 39 % de baisse d'acuité visuelle,
  ¬ 13 % de perte supérieure à la moitié de l'acuité visuelle de fin traitement
  ¬ Les facteurs de risque identifié :
    ø Une amblyopie mixte,
    ø Une anisométropie.

Comment on peut le voir, la surveillance au long cours et un traitement prolongé sont indispensables à la prise en charge d'une amblyopie. Par ailleurs, l'acuité visuelle de fin de traitement n'était pas d'un niveau particulièrement bon (0,3 unité log) laissant penser que l'étude nous présente une vision assez optimiste de l'évolution.

De plus, la dernière publication (7) est beaucoup plus pessimiste que la première (1). Elle pose une interrogation sur la pertinence des critères de la première. Pour nous, toutes ces publications sont très optimistes. La réalité est bien plus décevante. Nous y reviendrons.

AMBLYOPIE UNILATÉRALE ET BAISSE BILATÉRALE DE L'ACUITÉ VISUELLE

Rappelons trois faits :

- Le risque de cécité est faible
- Le risque d'un handicap visuel lié à l'amblyopie

  Ce paramètre a remarquablement été bien étudié (9) :

  ¬ Sujets de plus de 55 ans,
  ¬ Acuité visuelle des deux yeux < 0,5 log (3/10),
  ¬ Risque relatif : 2,6,
  ¬ Risque de handicap visuel bilatéral :
    ø Amblyopes : 18 % avec une durée de vie de 7,2 ans,
    ø Non amblyopes : 10 % avec une durée de vie de 6,7 ans.

  Cette étude montre bien qu'avoir une amblyopie fonctionnelle est un handicap statistiquement significatif après 55 ans. Avec l'augmentation de la durée de la vie (et l'incidence de la DMLA), ce handicap ira en augmentant.
- Les exigences du traitement

Les études statistiques montrent qu'il faut traiter avec succès 12,5 personnes (taux d'échec inférieur à 8 %) ayant une amblyopie pour prévenir un cas de handicap bilatéral. Ce chiffre est particulièrement élevé. Il montre que, très probablement, les professionnels de la vision n'ont aucune influence sociétale sur les conséquences de l'amblyopie. Seule une amélioration très élevée du taux de succès pourrait avoir une influence. En prenons-nous le chemin ?

AMBLYOPIE UNILATÉRALE ET QUALITÉ DE VIE

Deux études récentes apportent un éclairage tout à fait intéressant et ne font que confirmer les constatations empiriques de nombreux auteurs (MA Quéré entre autres) :

- « L'acuité visuelle de l'œil amblyope semble être le déterminant clinique le plus important pour la qualité de vie des patients amblyopes et/ou strabiques et ceci dans les domaines suivants : estimation de la distance, orientation spatiale, relations sociales et préjudices esthétiques (9). »
- « Chez les amblyopes, les adaptations visuomotrices sont relativement faibles et limitées à la prévision du mouvement. Cependant, les déficits dans l'exécution du mouvement peuvent bénéficier des traitements qui ramènent progressivement l'acuité visuelle et la binocularité à des niveaux normaux. L'évaluation des résultats de ces traitements fait qu'ils méritent notre considération (2). »

Ces deux études confirment l'importance de la récupération de l'acuité visuelle dans la prise en charge de toute amblyope fonctionnelle.

LE STRABIQUE HEUREUX

Le docteur Charles Rémy a illustré le trépied du strabique heureux par ce dessin. Celui-ci (figure n° 2) montre bien que la base d'une sensorio-motricité de qualité repose sur trois éléments :

- La correction optique totale ;
- La guérison de l'amblyopie ;
- La déviation angulaire la plus faible possible.

La pratique de tous les jours confirme le bien fondé de ces règles très simples. Pour des raisons mystérieuses (seraient-elles trop simples ?), elles ne sont toujours pas suivies par l'immense majorité des professionnels de la vision.

Mais terminons par une note optimiste : l'acuité visuelle est le meilleur marqueur de la restauration d'un confort visuel. Cela définit bien l'objectif du traitement de la prise en charge d'une amblyopie fonctionnelle : ***la meilleure acuité visuelle possible des deux yeux quelle que soit la pathologie***.

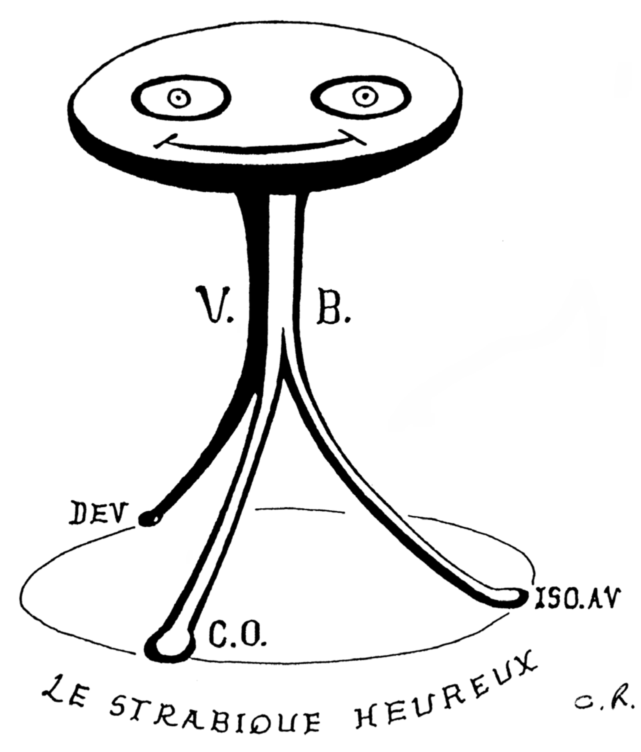


Fig 2. *« Le strabique heureux », un dessin du docteur Charles Rémy.*

Références

1. Holmes JM, Beck RW, Kraker RT, Astle WF, Birch EE, Cole SR, Cotter SA, Donahue S, Everett DF, Hertle RW, Keech RV, Paysse E, Quinn GF, Repka MX, Scheiman MM ; Pediatric Eye Disease Investigator Group. Risk of amblyopia recurrence after cessation of treatment. J AAPOS. 200 ; 8, 5 : 420-8.
2. Grant S, Melmoth DR, Morgan MJ, Finlay AL. Prehension deficits in amblyopia. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2007 ; 48, 3 : 1139-48.
3. Hubel DH, Wiesel T. 1981 : Prix Nobel de physiologie ou médecine.
4. Lee SY, Isenberg SJ. The relationship between stereopsis and visual acuity after occlusion therapy for amblyopia. Ophthalmology. 2003 ; 110, 11 : 2088-92.
5. Loudon SE, Simonsz HJ. « The History of te Treatment of Amblyopia. » Strabismus, 2005, 13 : 93-106.
6. Sattler CH. Communication personnelle d'André Roth.
7. Simonsz-Tóth B, Loudon SE, van Kempen-du Saar H, van de Graaf ES, Groenewoud JH, Simonsz HJ. Evaluation of visual acuity in a historical cohort of 137 patients treated for amblyopia by occlusion 30-35 years ago. Klin Monatsbl Augenheilkd. 2007 ; 224, 1 : 40-6.
8. Tomaç S, Birdal E. Effects of anisometropia on binocularity. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2001 Jan-Feb ; 38, 1 : 27-33.
9. van Leeuwen R, Eijkemans MJ, Vingerling JR, Hofman A, de Jong PT, Simonsz HJ. Risk of bilateral visual impairment in individuals with amblyopia : the Rotterdam study. Br J Ophthalmol. 2007 ; 91, 11 : 1450-1.

Acuité visuelle et Rétine

Traitement de l'information visuelle par la rétine

Pierre Lebranchu

L'HISTOLOGIE DE LA RÉTINE

Il est classiquement décrit en 10 couches. Cependant d'un point de vue fonctionnel il est possible de n'en distinguer que 5, disposées de l'extérieur (partie accolée à l'épithélium pigmentaire rétinien) vers l'intérieur (face vitréenne) :

- La couche des photorécepteurs ;
- La couche synaptique externe (ou couche plexiforme externe) ;
- La couche nucléaire interne ;
- La couche synaptique interne (ou couche plexiforme interne) ;
- La couche des cellules ganglionnaires.

La lumière frappe la rétine par sa face la plus interne. Elle doit entièrement la traverser pour atteindre la couche des photorécepteurs, lieu de la phototransduction. Cette disposition particulière place la couche des photorécepteurs au plus près de la choroïde, permettant d'assurer la nutrition de ces cellules hautement consommatrices d'énergie, tout en évacuant leurs déchets. La couche nucléaire interne contient les corps cellulaires des cellules horizontales, bipolaires et amacrines. Les cellules ganglionnaires disposent leur axone le long de la face vitréenne. Ils convergent vers la papille pour former le nerf optique. Les couches plexiformes sont disposées entre chaque couche cellulaire (photorécepteurs, nucléaire interne et ganglionnaire), ménageant des espaces synaptiques.

La rétine est un des capteurs permettant à l'homme de percevoir le monde extérieur. Elle réalise la transduction de l'énergie des photons en signal neural. Cette fonction est entièrement assurée par les 90 à 120 millions de photorécepteurs. À l'autre extrémité de la rétine, 1 à 1,25 million de cellules ganglionnaires transmet l'information lumineuse au cerveau. Le rôle des circuits neuronaux intrarétiniens est de réaliser un tri et une compression de l'information lumineuse, premiers traitements du signal lumineux avant son transfert à l'encéphale.

ULTRASTRUCTURE DE LA RÉTINE

Les photorécepteurs

Leur segment externe contient les pigments visuels, composés de deux parties : le chromophore (portion absorbant la lumière) et la partie protéique (molécule qui définit la sensibilité du photorécepteur au spectre visible). La rétine humaine contient 4 types différents de photorécepteurs. Trois types de cônes sont distingués en fonction de la partie du spectre lumineux à laquelle ils sont le plus sensibles : les cônes L (60 %, Low frequencies), M (30 %, Middle frequencies) et S (10 %, Supra frequencies). La probabilité d'absorption du photon est maximale aux longueurs d'onde de 560 nm pour les cônes L (axe protan), aux longueurs d'onde de 530 nm pour les cônes M (axe deuteran) et aux longueurs d'onde de 420 nm pour les cônes S (axe tritan). Les sensibilités des cônes L et M sont proches. À la différence des cônes, l'homme ne possède qu'un seul type de bâtonnets.

Chaque type cellulaire présente une répartition spatiale spécifique, conditionnant sa fonction dans le traitement dans l'information visuelle. Les cônes L et M se regroupent au centre de la fovéa, zone où leur densité spatiale est maximale (jusqu'à 150 000 cellules par mm^2). Cette densité chute très rapidement à mesure que l'on s'éloigne du centre. Parallèlement la morphologie des cônes évolue, avec un segment externe qui s'élargit. Les cônes S et les bâtonnets sont totalement absents de la zone fovéolaire. La densité spatiale des cônes S augmente fortement dans la zone périfovéolaire, puis diminue rapidement en à peine 1 mm d'excentricité. La majorité de ces cônes se distribue ainsi de façon régulière autour de la fovéa. La densité spatiale des bâtonnets augmente rapidement en s'éloignant de la fovéa, atteint un maximum entre 5 et 7 mm du centre, puis diminue progressivement jusqu'à la périphérie.

Les cellules bipolaires

Les cellules bipolaires constituent le relais principal entre le lieu de la phototransduction (la couche des photorécepteurs) et la zone de transfert de l'information lumineuse à l'encéphale (couche des cellules ganglionnaires). Leurs dendrites s'étendent dans la couche synaptique externe, formant des synapses avec les axones des photorécepteurs et les cellules horizontales. Le noyau se situe dans la couche nucléaire interne, et la terminaison axonale se situe dans la couche synaptique interne. Il est possible de distinguer différents sous-types cellulaires, en fonction de leurs connexions :

- Les cellules bipolaires des cônes sont soit des cellules bipolaires naines (liées à un seul cône), soit des cellules bipolaires diffuses (leurs dendrites entrent en contact avec 5 à 10 cônes). Leur terminaison synaptique entre en contact avec les cellules ganglionnaires et les cellules amacrines.
- Les cellules bipolaires des bâtonnets entrent en contact avec 30 à 50 bâtonnets. Leur terminaison synaptique ne se connecte qu'avec les cellules amacrines AII.

Selon le mode d'activation, il est possible de réaliser une autre distinction fonctionnelle parmi les cellules bipolaires des cônes. En effet,

chaque cône (L ou M) entre en contact avec deux cellules bipolaires naines :

- Une cellule bipolaire ON, activée par une augmentation de l'absorption de photons par le photorécepteur ;
- Une cellule bipolaire OFF, activée par une diminution de l'absorption de photons par le photorécepteur.

Les cellules horizontales

Le rôle des cellules horizontales est de filtrer le signal lumineux au niveau de la première synapse, régulant le potentiel de membrane du photorécepteur. Il existe deux types de cellules horizontales

- Les cellules HI sont organisées en 2 pôles fonctionnels situés à chaque extrémité et séparés par un axone. Du côté de leur corps cellulaire, ces cellules présentent de nombreuses dendrites qui réalisent des synapses avec les cônes (L et M) et les cellules bipolaires. À l'autre extrémité, ces cellules développent un arbre télodendritique qui recouvre les synapses de plusieurs centaines de bâtonnets. L'axone qui sépare ces deux pôles fonctionnels peut mesurer jusqu'à 1 mm, mais ne conduit jamais de potentiel d'action. Ainsi, les activités dendritiques et télodendritiques sont totalement indépendantes.
- Les cellules HII ne possèdent pas d'axone long. Leurs dendrites entrent en contact avec les synapses des cônes S. Elles réalisent parfois des contacts avec les autres types de cônes.

Rôle de la première synapse

Les principales synapses de la couche plexiforme externe contiennent toujours trois éléments :

- La terminaison axonale du photorécepteur ;
- Les dendrites d'une ou plusieurs cellules bipolaires ;
- Les dendrites (ou télodendrites) d'au moins deux cellules horizontales.

La liaison entre le photorécepteur et la cellule bipolaire constitue la voie principale de la transmission du message visuel. Les synapses formées par les cellules horizontales constituent généralement un système d'inhibition latérale. Lorsque le photorécepteur est activé, il modifie son potentiel de membrane et transmet son information aux cellules bipolaires (voie principale) et aux cellules horizontales ; ces dernières communiquent cette information aux cellules horizontales voisines (par un système de gap junctions) ; dans un second temps, les cellules horizontales activées, antagonisent le photorécepteur, qui arrête de délivrer son information ; la synapse retrouve ainsi un état stable ; pour transmettre de nouveau un signal, il faudra de nouveau rendre ce système instable, en faisant varier la quantité de photons captés par le photorécepteur. Cette première synapse joue donc le rôle de filtre : le message transmis n'est pas proportionnel à la quantité absolue de photons captés, mais à la variation relative de photons captés. Un tel système permet de ne pas répondre en fonction de la quantité de photons perçus par le photorécepteur, mais uniquement en fonction de ses variations. Cette organisation permet de réduire l'influence du niveau générale de l'intensité lumineuse sur le système. Cela permet

chez l'homme une vision relativement stable au cours de la journée, malgré la variation importante et continue de la quantité de photons captés par l'œil.

Les cellules amacrines

Il existe au moins 20 types différents de cellules amacrines. Elles reçoivent des informations des cellules bipolaires et des autres cellules amacrines. Elles transmettent des signaux aux cellules bipolaires, aux cellules amacrines et aux cellules ganglionnaires. Leur rôle reste mystérieux en dehors de quelques exceptions.

Les cellules amacrines AII jouent un rôle particulier dans la vision scotopique. Les bâtonnets qui détectent une augmentation de photons captés transmettent leur message aux cellules bipolaires de bâtonnets, puis aux cellules amacrines AII. Celles-ci se connectent aux cellules bipolaires ON des cônes par des jonctions serrées et aux cellules bipolaires OFF des cônes par des synapses inhibitrices. Les cellules bipolaires des cônes combinent les signaux en provenance des cônes (adaptés à la vision diurne) et des bâtonnets (adaptés à la vision nocturne) avant de les transmettre aux cellules ganglionnaires.

Les cellules ganglionnaires

Ce sont les seules cellules de la rétine à émettre des potentiels d'action. En général elles sont activées par les cellules bipolaires et inhibées par les cellules amacrines. Nous distinguons les cellules ganglionnaires ON et OFF en fonction des connexions réalisées avec les cellules bipolaires. Ces cellules présentent déjà une sélectivité neuronale, fonction des paramètres de la vision : sélectivité directionnelle (réponse au mouvement dans une direction, absence de réponse dans la direction opposée), sélectivité au contraste, aux couleurs…

Il existe au moins 20 types différents, dont les axones s'étendent dans 6 régions cérébrales différentes :

- Les cellules ganglionnaires naines représentent 70 % de l'ensemble du groupe. Elles sont l'élément rétinien terminal d'un circuit contenant un faible nombre de neurones, la voie Parvocellulaire : un cône est lié à 2 cellules bipolaires naines, elles-mêmes liées à deux cellules ganglionnaires naines. Ces cellules (dites « P ») possèdent ainsi un petit champ dendritique. La voie Parvocellulaire intervient dans l'acuité visuelle fine, l'analyse des formes et la sensibilité des couleurs.
- Les cellules ganglionnaires parasols (10 % de l'ensemble) possèdent au contraire un large champ dendritique, contenant jusqu'à 500 cellules bipolaires. Elles appartiennent à la voie Magnocellulaire, spécialisée dans l'analyse du mouvement et de la luminance.

Le champ récepteur

Le champ récepteur est défini pour les cellules ganglionnaires comme la zone géographique rétinienne qui lorsqu'elle est stimulée par un faisceau lumineux provoque une modification du taux de décharge de la cellule. Les cellules ganglionnaires naines et parasols ont un champ récepteur constitué d'un centre entouré d'un pourtour. Prenons l'exemple d'une cellule ganglionnaire ON : quand un mince faisceau tombe au centre du

champ récepteur, il provoque une augmentation du taux de décharge de la cellule ganglionnaire ; à mesure que ce faisceau s'élargit, il majore cette réponse ; puis lorsque sa largeur dépasse la zone couverte par les photorécepteurs du centre, la réponse diminue ; enfin si nous ne stimulons par un anneau lumineux que le pourtour du champ récepteur, la réponse ganglionnaire s'inverse en passant sous son niveau de base. Cette organisation permet de définir les cellules ganglionnaires à centre ON et celles à centre OFF. Dans tous les cas la réponse à l'illumination du centre provient de la somme des contributions des photorécepteurs (reliés entre eux par les mêmes cellules bipolaires), alors que celle du pourtour provient de l'action antagoniste des cellules horizontales du même groupe de photorécepteur (reliées entre elles par des gaps junctions).

DU POINT LUMINEUX À SON IMAGE

En raison de facteurs optiques, l'image d'un point lumineux est un halo sur la rétine. Selon Rodieck, quand nous regardons l'étoile polaire pendant une fraction de seconde, 98 % des photons atteignent la rétine dans ses 4 mm centraux, 70 % dans les 50 µm centraux et 25 % sur les 20 cônes centraux. Cette image n'est pas fixe sur la rétine, mais se déplace en permanence, même quand nous essayons de maintenir les yeux le plus immobile possible. Un œil totalement immobile est un œil que ne voit plus.

Tous les photons qui atteignent la rétine ne sont pas tous captés par les photorécepteurs. La probabilité d'absorption dépend de trois facteurs :

- La direction de l'impact (sensibilité directionnelle) ;
- La fréquence du photon ;
- La sensibilité du photopigment.

Les cônes fovéaux sont orientés vers le centre de la pupille : la probabilité de capture du photon est de 20 % supérieurs si celui-ci traverse la pupille en son centre plutôt qu'en son bord. Tous les cônes sont disposés sur la rétine dans la direction du centre optique (légèrement en arrière par rapport au centre de la pupille) améliorant la probabilité de capture des photons. Une fois capturé, seul 2 photons sur 3 entraînent une photo-isomérisation du chromophore. Selon l'état du cône, il faudra plusieurs absorptions de photons dans un court laps de temps pour émettre un signal visuel. Au contraire les bâtonnets ne présentent pas de sensibilité directionnelle, et ils sont capables de signaler l'absorption d'un unique photon isolé mais leur réponse sature rapidement. Les premiers photorécepteurs sont adaptés pour la vision diurne et les seconds pour la vision nocturne, permettant d'utiliser le même capteur malgré une variation de l'intensité lumineuse d'un facteur d'environ 40 billions entre le jour et la nuit.

L'isomérisation du pigment visuel par le photon entraîne une hyperpolarisation de la membrane du photorécepteur. Ce nouveau potentiel se propage à l'ensemble de la membrane, jusqu'à la synapse. Il existe à ce niveau un relargage permanent de Glutamate dans la fente synaptique, dépendant du potentiel de membrane :

- Une hyperpolarisation diminue le relargage ;

- Une dépolarisation augmente le relargage.

Les cellules post-synaptiques (horizontales et bipolaires) sont sensibles aux variations de concentration de Glutamate, et modifient à leur tour leur potentiel de membrane pour transmettre l'information aux cellules ganglionnaires :

- Une cellule bipolaire ON est activée lorsque la quantité de photons captés par le cône augmente. Elle active à son tour une cellule ganglionnaire ON.
- Une cellule bipolaire OFF est activée lorsque cette quantité diminue. Elle transmet cette information à une cellule ganglionnaire OFF.

Les cellules ganglionnaires présentent des décharges permanentes de potentiel d'action. Les messages neuronaux sont codés en fonction des variations de fréquence de ces potentiels.

Le champ dendritique correspond à la zone rétinienne sur laquelle les dendrites d'une cellule ganglionnaire sont étendues. L'organisation rétinienne est agencée de telle façon que n'importe quel point de la rétine se situe à la fois dans un champ dendritique ON et dans un champ dendritique OFF : il peut être à la fois dans le centre de l'un et en périphérie de l'autre.

L'image du point lumineux est un halo qui se déplace en permanence sur la rétine. La voie « ON » est activée quand la quantité de photons captés par un cône augmente de façon significative : le champ dendritique « ON » fournit ainsi l'information de localisation du bord antérieur du halo. La voie « OFF » est activée quand la quantité de photons captés par un cône diminue de façon significative : le champ dendritique « OFF » fournit simultanément la localisation du bord postérieur du halo. En se basant sur l'écart entre ces deux champs dendritiques, le cerveau peut reconstruire l'image du point.

La résolution du système semble en partie liée à la taille des champs dendritiques, et surtout à l'écart entre deux champs dendritiques distincts. Or la surface occupée par un champ dendritique varie en fonction des types cellulaires et de leur localisation sur la rétine :

- Au niveau de la fovéa, le système parvocellulaire utilise une voie composée d'un petit nombre de cellules (un photorécepteur, 2 cellules bipolaires, 2 cellules ganglionnaires naines). Au contraire, le système magnocellulaire comprend un plus grand nombre de neurones dans sa voie de transmission (en moyenne, une cellule ganglionnaire parasol est liée directement à 5 cellules bipolaires diffuses, ce qui représente indirectement 25 cônes différents).
- Le champ dendritique des cellules ganglionnaires naines est ainsi beaucoup plus petit que celui des cellules ganglionnaires parasols : le système parvocellulaire possède ainsi une meilleure résolution spatiale que le système magnocellulaire. Le premier est impliqué dans la vision fine, le second dans la vision du mouvement.

Par ailleurs, quel que soit le système, la densité spatiale des cellules horizontales et ganglionnaires diminue à mesure que l'on s'éloigne du centre de la rétine. De manière inverse, la surface occupée par le champ dendritique de ces cellules augmente de manière linéaire : entre le cen-

tre et la périphérie, le champ dendritique d'une cellule ganglionnaire naine croit d'un facteur 10 et celui d'une cellule ganglionnaire parasol d'un facteur 50.

L'ultrastructure de la portion de rétine qui reçoit le faisceau de photons conditionne le traitement de l'information visuelle. Pour le système parvocellulaire, l'unité réceptrice correspond à la taille du champ dendritique des cellules ganglionnaires naines. Au niveau fovéolaire, ce champ dendritique ne comprend qu'un unique cône. La distance séparant deux cônes adjacents est alors la limite physique de la résolution spatiale du système, correspondant à une acuité visuelle maximale de 20/10e. En dehors de la zone fovéolaire, le champ dendritique de la cellule ganglionnaire naine comprend de plus en plus de cônes, répartis sur une surface de plus en plus grande. La résolution du système parvocellulaire diminue ainsi en fonction du degré d'excentricité. Ces facteurs anatomiques expliquent en partie l'effondrement de l'acuité visuelle à mesure que l'on s'éloigne de la zone centrale de la rétine (4/10e à 1° d'excentricité, 2/10e à 4° d'excentricité).

Références

1. Rodieck R W. La Vision. 1 ed. Paris : Éditions De Boeck Université ; 2003.
2. Ryan S, Hintin DR, Schachat AP, Wilkinson P. Retina. Elsevier ; 2006.
Acuité visuelle et Rétine

Acuité visuelle et cortex visuel

Emmanuel Bui Quoc

INTRODUCTION

Il est un court raccourci de dire que l'œil est un appareil optique permettant la focalisation de l'image sur la rétine. C'est alors que le traitement sensoriel de l'information commence. Si l'intégration du message visuel débute au niveau rétinien, c'est au niveau cérébral que s'élabore la perception. Et quand bien même, le cortex visuel n'est qu'un premier relais de perception, distribuant son information vers les parties antérieures du cerveau (voie ventrale et voie dorsale) : cortex frontal et temporal, aires associatives.

Pour résumer la physiologie visuelle, on peut dire que l'image visuelle est un stimulus sensoriel chargé d'information qui sera capté par un récepteur, puis transmise à un décodeur et à un intégrateur. C'est ainsi que l'information prend sens. Le message visuel est composé de lumière, c'est-à-dire d'une radiation électromagnétique (onde/photon). La lumière visible, c'est-à-dire qui est captée par les photorécepteurs, va de 400 à 700 nm de longueur d'onde. Le stimulus a donc une longueur d'onde, une intensité lumineuse, mais aussi un contraste, un mouvement.

Dès l'étage rétinien, il existe une intégration du message visuel, ce qui permet un premier codage d'une information traitée par 100 millions de récepteurs (photorécepteurs) et transmise par 1 million de transmetteurs (axones des cellules ganglionnaires). Il existe un premier traitement de l'information au niveau de la rétine, des photorécepteurs aux cellules bipolaires. Les afférences synaptiques entre les photorécepteurs et les cellules bipolaires se font par deux voies : directe et indirecte, correspondant à une opposition centre/périphérie, avec ainsi des champs récepteurs centre ON/périphérie OFF ou l'inverse. Le second traitement de l'information au niveau de la rétine se fait des cellules bipolaires aux cellules ganglionnaires. Le message est transmis des cellules bipolaires aux cellules ganglionnaires qui présentent la même organisation ON/OFF ou OFF/ON. Il existe différents types de cellules ganglionnaires. On trouve trois types de cellules ganglionnaires dans la rétine du chat (selon la taille du corps cellulaire et des arborisations dendritiques) : α, β et γ. Chez le macaque (comme chez l'homme), on trouve de grandes

cellules de type M (magnus) et de petites cellules de type P (parvus). Elles correspondent à deux voies :

- Voie M, pour laquelle les champs récepteurs sont grands et pour laquelle les cellules traitent des informations de faible contraste et participent à la détection du mouvement.
- Voie P, pour laquelle les champs récepteurs sont petits, et pour laquelle les cellules traitent des informations colorées, de la forme et des détails.

Au niveau du corps géniculé latéral dorsal, il existe une ségrégation en couches séparées des afférences en provenance de chaque œil et une conservation de la rétinotopie.

Au niveau du cortex visuel primaire, les cellules présentent des propriétés de dominance oculaire (couche IV), de binocularité (couche II/III), de sélectivité à l'orientation, à la vitesse…

Au-delà, les cortex visuels secondaires participent à l'intégration d'un message perceptif de plus en plus élaboré.

Le corps calleux est impliqué dans la perception du méridien vertical central, la vision stéréoscopique, la réunion des deux hémichamps visuels.

Il existe une poursuite du développement des structures oculaires, des voies visuelles, des structures cérébrales impliquées dans la perception visuelle après la naissance. C'est pourquoi une altération précoce de l'expérience visuelle, du fait d'une altération de ce processus de développement et du fait de la plasticité cérébrale, est à risque d'amblyopie.

La vision est une fonction complexe dont la connaissance de la physiologie est facilitée par la possibilité d'accès au récepteur (œil) que l'on peut stimuler aisément et à l'intégrateur « principal » (cortex occipital). Mais la connaissance de la physiologie visuelle précise est difficile car l'analyse est souvent parcellaire, les stimuli expérimentaux évalués bien pauvres par rapport à la complexité d'une image réelle. Les zones à étudier sont par ailleurs multiples (la moitié du cortex est consacré à l'intégration corticale du message visuel).

Dans cet article seront rappelés les fondements neurophysiologiques essentiels de la vision, au niveau du corps géniculé latéral dorsal, du cortex visuel primaire et des cortex visuels secondaires, ainsi que du corps calleux. Enfin seront rappelées les bases neurales de l'amblyopie.

LES FONCTIONS VISUELLES

La mesure de l'acuité visuelle est une mesure psychophysique. Elle traduit l'angle minimum de résolution entre deux lignes. Définissons la fréquence spatiale comme le nombre de cycles par degré d'angle visuel. La mesure de l'acuité visuelle est la recherche de la plus haute fréquence spatiale visible à contraste égal à 1. L'acuité visuelle maximale est de 60 cycles par degré, soit 30 secondes d'arc, correspondant à 0,3 unité logarithmique, soit 20/10.

La mesure de l'acuité visuelle n'est qu'un élément de la fonction visuelle, celle-ci étant multiple : fonction de sensibilité au contraste, vision stéréoscopique, vision des couleurs, champ visuel, vision du mouvement…

COMMENT ÉTUDIER LE CERVEAU ?

Les travaux fondamentaux permettant de décrypter la neurophysiologie visuelle reposent sur des approches anatomiques ou fonctionnelles.

Les approches anatomiques reposent sur l'étude de coupes de cerveaux, après divers marquages, colorations, étude des réseaux neuronaux.

Les approches fonctionnelles reposent sur l'électrophysiologie (travaux premiers de Hubel et Wiesel). Chez un mammifère supérieur (furet, chat, singe…) anesthésié et paralysé, un enregistrement électrophysiologique par micro-électrode en tungstène introduite dans le cortex ou la zone d'intérêt est effectué lors d'une stimulation visuelle. En fonction de la localisation du stimulus dans le champ visuel et la localisation de l'électrode, les paramètres rétinotopiques peuvent être retrouvés. Les propriétés des neurones sont étudiées : dominance oculaire (selon la réponse à la stimulation d'un œil ou de l'autre), sélectivité à l'orientation (selon la réponse à un stimulus se déplaçant dans un sens défini), binocularité…

Plus récemment s'est développée une approche fonctionnelle par imagerie optique : enregistrement des propriétés différentielles de réflectivité optique de l'hémoglobine directement au niveau du cortex, selon l'activité ou non de la zone étudiée, en fonction de la stimulation visuelle.

NOTION DE CHAMP RÉCEPTEUR

Le champ récepteur d'une cellule du système visuel (quel que soit l'étage étudié) peut être défini comme la région de la rétine au niveau de laquelle une variation de la stimulation lumineuse (stimulus positif ou négatif) entraîne une modification du potentiel membranaire de la cellule.

LE CORPS GÉNICULÉ LATÉRAL DORSAL

Le corps géniculé latéral dorsal (CGLd) est une structure thalamique qui reçoit 90 % des projections rétiniennes, 10 % allant au colliculus supérieur ou tectum optique. Le CGLd comporte six couches de corps cellulaires qui sont séparées par des couches ne comportant que des axones et des dendrites. L'analyse histologique montre que les deux couches ventrales comportent des neurones dont le corps cellulaire est de taille relativement grande : il s'agit des couches magnocellulaires. Leurs afférences proviennent des cellules ganglionnaires de la rétine dite M. Les quatre couches dorsales sont nommées parvocellulaires car

---

Notion de rétinotopie

La rétinotopie reflète une organisation particulière et précise des neurones visuels. Ainsi, des cellules voisines de la rétine transmettent des informations à des sites voisins de leurs structures cibles, quelles qu'elles soient. Cependant, la rétinotopie ne correspond pas à une superposition exacte, car les cellules visuelles de la rétine ne représentent pas l'espace de la même façon. De même qu'au niveau du cortex moteur existe une surreprésentation de la main, il existe une surreprésentation de la macula dans les structures cérébrales impliquées dans la vision. La cartographie du champ visuel sur une structure cérébrale où l'on retrouve une rétinotopie est donc souvent déformée, car les cellules de la rétine ne représentent pas toutes l'espace visuel de façon proportionnelle.

les corps cellulaires de leurs neurones sont de petite taille. Ils reçoivent leurs afférences des cellules ganglionnaires de type P.

Il existe une séparation des voies M, P et K. La voie koniocellulaire correspond aux cellules non M non P de la rétine qui projettent sur des cellules du CGLd à la face ventrale des couches M et P.

Est conservée une rétinotopie au niveau du CGLd.

Les deux ensembles de cellules magnocellulaires et parvocellulaires comportent des neurones dont les champs récepteurs ont des propriétés concentriques centre ON/périphérie OFF (ou l'inverse), comme les cellules ganglionnaires de la rétine qui projettent sur elles.

La ségrégation œil droit/œil gauche demeure. Du fait de la décussation chiasmatique, une couche donnée du CGLd reçoit ses afférences uniquement de la rétine ipsilatérale (champ rétinien temporal) ou controlatérale (champ rétinien nasal). Le CGLd d'un hémisphère reçoit les informations de la moitié opposée du champ visuel : hémichamp visuel droit pour le CGLd gauche et hémichamp visuel gauche pour le CGLd droit.

De même que les cellules ganglionnaires, les neurones P et M possèdent des propriétés différentes. La principale propriété différentielle est celle de la sensibilité différente au contraste de couleur. Les neurones P du CGLd répondent de manière opposée à la stimulation des cônes par une lumière bleue ou par une lumière jaune ou bien par un couple de lumière rouge ou verte. Ils sont donc sensibles aux changements de couleurs (rouge/vert et bleu/jaune) et peu aux changements de luminance des couleurs. En revanche, les neurones M répondent faiblement aux changements de couleur, mais sont très sensibles aux contrastes de luminance entre la partie sombre et la partie brillante du stimulus. Dès l'étage du CGLd se dessine une propriété fondamentale des neurones visuels : la vision du contour est suffisante à la vision de l'objet.

CORTEX VISUEL PRIMAIRE

Le cortex visuel primaire est la zone corticale qui reçoit des afférences directes du CGLd. Il s'agit chez l'humain de l'aire V1 ou aire 17 de Brodmann. Elle est située dans la partie postérieure du cerveau (cortex occipital). Chez le chat en revanche, à la fois les aires 17 et 18 sont primaires car recevant des afférences directes du CGLd. L'aire V1 de chaque hémisphère reçoit des informations du champ visuel controlatéral. Il existe cependant une double projection de la zone du méridien vertical central. La rétinotopie est conservée avec une amplification maculaire considérable, puisque la moitié de la surface de V1 correspond aux projections en provenance de la fovéa. Le cortex primaire est épais de 2 mm chez l'humain. Les colorations histologiques (Nissl ou cytochrome oxydase) permettent de distinguer six couches de neurones (substance grise) entre la surface et la substance blanche sous jacente (composée des axones myélinisés). Les afférences du CGLd se projettent principalement dans la couche IV qui se sous-divise en 4 sous couches : IVA, IVB, IVCα sur laquelle se projettent les cellules M du CGLd et IVCβ sur laquelle se projettent les cellules P du CGLd. Il existe des connexions intracorticales multiples, horizontales et verticales et, de même qu'il reçoit des afférences, le cortex strié émet de nombreuses efférences,

vers les cortex secondaires, vers l'autre hémisphère via le corps calleux, mais aussi vers le CGLd.

Il existe différents types de neurones au niveau du cortex visuel. Deux principaux types de neurones sont à définir. Les grandes cellules pyramidales sont des neurones excitateurs de projection vers d'autres régions cérébrales. Les cellules étoilées sont soit lisses et correspondant à des interneurones locaux inhibiteurs soit à épines et correspondants à des interneurones excitateurs. Les informations visuelles en provenance du CGLd projettent d'abord aux interneurones étoilés à épines dans la couche IV. Elles projettent ensuite verticalement vers les autres couches corticales. Au niveau de la couche IV, les champs récepteurs des neurones sont semblables à ceux du CGLd (centre ON ou OFF).

Au niveau des autres couches, en particulier II/III, on retrouve des champs récepteurs différents, et une réponse des cellules de façon préférentielle à des stimulations ayant des propriétés linéaires comme une ligne ou une barre. On distingue les neurones simples des neurones complexes. Les neurones simples répondent préférentiellement à une barre de lumière qui possède une orientation spécifique. Ainsi, une cellule qui répond le mieux à une barre verticale ne répondra pas à une barre horizontale ou même oblique. Les champs récepteurs des cellules simples possèdent des régions excitatrices et des régions inhibitrices qui sont parallèles les unes avec les autres. Les régions ON excitatrices des champs récepteurs reçoivent leurs afférences de cellules centre ON du CGLd et inversement les régions OFF reçoivent les projections de cellules centre OFF du CGLd. Les neurones complexes ont des champs récepteurs plus larges que ceux des neurones simples. Ils sont également sélectifs pour l'orientation, mais la position précise du stimulus à l'intérieur du champ récepteur est moins cruciale, car il n'existe pas de zones ON ou OFF bien délimitées. C'est pourquoi un mouvement du stimulus au travers du champ récepteur représente un stimulus efficace pour certains neurones complexes. Les propriétés des neurones complexes sont telles qu'elles paraissent utiles à la détection des contours des objets. En fait l'information contour peut-être suffisante pour reconnaître un objet.

Il existe au niveau de la couche II/III des cellules qui ont une propriété de binocularité. Hubel et Wiesel ont défini la propriété de binocularité en 7 classes :

- Classe 1 (réponse exclusive à la stimulation controlatérale) ;
- Classe 2 (fort biais de réponse à la stimulation controlatérale) ;
- Classe 3 (faible biais de réponse à la stimulation controlatérale) ;
- Classe 4 (réponse maximale à la stimulation des deux yeux) ;
- Classe 5 (faible biais de réponse à la stimulation ipsilatérale) ;
- Classe 6 (fort biais de réponse à la stimulation ipsilatérale)
- Classe 7 (réponse exclusive à la stimulation ipsilatérale).

Ces cellules sont sensibles à la disparité rétinienne et sont impliquées dans la vision stéréoscopique.

Le cortex visuel primaire est organisé en modules fonctionnels. Les neurones dont les champs récepteurs sont semblables sont organisés en colonnes. Chaque colonne est large de 30 à 100 µm, profonde de 2 mm.

Les champs récepteurs sont concentriques dans la couche IV. Dans les autres couches corticales on retrouve les neurones à champ récepteur simple qui reçoivent des informations en provenance de la même région rétinienne et dont la propriété fondamentale est la sélectivité à l'orientation. Les colonnes d'orientation ainsi définies comportent également des neurones complexes. Toutes les orientations sont représentées et pour une même région du champ visuel, on retrouve les différentes orientations codées, de 10° en 10°, avec un cycle de 180° répété tous les ¾ de millimètre. Ceci a été mis en évidence par l'expérimentation électrophysiologique couplée à des colorations histologiques et à partir des années 1 990 par l'imagerie optique.

On retrouve d'autres propriétés fondamentales des neurones visuels, comme la sélectivité de direction des cellules de la couche IVβ (canal M). D'autres cellules sont sensibles à la vitesse. Toutes ces propriétés sont superposées et on peut définir des cartes corticales fonctionnelles.

Il existe un autre système d'alternance de colonnes en plus des deux précédents, qui correspond à la séparation des afférences en provenance des deux yeux. Ce sont les colonnes de dominance oculaire visualisées par étude histologique du cerveau après injection intravitréenne d'un acide aminé radioactif injecté dans un œil, transporté par voie axonale et transsynaptique, et entraînant un aspect zébré du cortex visuel.

Le décalage systématique des axes des colonnes d'orientation est interrompu en différents endroits par des amas de neurones (« blobs »), présents dans les couches corticales II et III. Ces amas sont visibles sous forme de taches sombres sur une coupe de 40 µm d'épaisseur (l'histochimie révèle la densité en cytochrome oxydase, une enzyme mitochondriale qui dénote une forte activité métabolique) et sont associés à la vision des couleurs car ils comportent des neurones qui sont sensibles aux contrastes de couleurs.

Hubel et Wiesel, prix Nobel de physiologie et médecine en 1 981, ont proposé le terme d'hypercolonne pour dénommer la région qui regroupe toutes les colonnes d'orientations d'une région particulière de l'espace visuel. Une séquence complète de colonnes de dominance oculaire et de colonnes d'orientation se répète en effet régulièrement et précisément sur toute la surface du cortex visuel primaire, chacune occupant une région d'environ 1 millimètre carré. Cette disposition systématiquement répétée comme une pixelisation correspond à l'organisation fonctionnelle modulaire du cortex visuel. L'intégration et l'analyse des différentes propriétés de chaque « pixel » : orientation, classes de binocularité, couleur, mouvement, permet de percevoir finalement l'image.

CORTEX VISUELS SECONDAIRES

Au-delà de V1, on retrouve plus de 20 aires corticales contribuant à l'intégration du message visuel. Les données précises restent floues, mais certains points sont à souligner. Depuis le cortex occipital l'information visuelle chemine par deux voies :

- Voie ventrale avec en particulier l'aire V4 participant à la perception de la couleur et l'aire ITT (cortex inféro-temporal) participant à la reconnaissance des visages.

- Voie dorsale avec l'aire V5 ou MT (lobe temporal moyen) et participant à la perception du mouvement.

CORPS CALLEUX

Les deux hémisphères du cerveau des mammifères, bien qu'anatomiquement séparés, coopèrent l'un avec l'autre par l'intermédiaire de faisceaux de fibres qui constituent les commissures cérébrales. Parmi celles-ci, le corps calleux est la plus importante, du moins par son nombre de fibres (200 à 800 millions suivant les espèces).

Pont entre les deux cerveaux, et entre les deux cortex visuels, dans chacun desquels est représenté un hémichamp visuel, le corps calleux est impliqué dans la fusion des deux hémichamps visuels, et du méridien vertical central au niveau duquel se trouve la fovéa, représentée également dans les deux cortex. En effet, le système visuel des mammifères supérieurs est organisé de telle façon que chaque moitié (droite et gauche) du champ visuel est représentée dans l'hémisphère controlatéral et que le corps calleux participe activement à la fusion perceptive des deux hémichamps visuels par l'intermédiaire de connexions interhémisphériques réciproques. Le corps calleux est impliqué dans la fusion des deux hémichamps représentés chacun dans un hémisphère. Les neurones calleux sont étudiés par des expérimentations sur des modèles avec chiasmotomie, afin que la stimulation d'un œil avec étude de l'hémisphère controlatéral ne corresponde qu'à l'étude de l'information passée par la voie calleuse (et non par la voie croisée rétino-géniculo -corticale). Ils présentent comme les neurones visuels du cortex primaire des propriétés de binocularité, de sélectivité à l'orientation, de sélectivité à la vitesse. Il existe par ailleurs une rétinotopie calleuse.

AMBLYOPIE ET PÉRIODE SENSIBLE DU DÉVELOPPEMENT VISUEL

Comment la mécanique visuelle est-elle modifiée en cas d'expérience visuelle anormale ?

En physiologie normale sont définies, tel que décrit plus haut, les propriétés fondamentales des neurones visuels. Une modification de ces propriétés par une altération de l'expérience visuelle (nous retrouvons encore Hubel et Wiesel qui ont procédé à des enregistrements de l'activité multi-unitaire dans le cortex visuel, chez le chat normal, à différents âges de vie, puis après altération précoce de l'expérience visuelle telle que l'occlusion monoculaire ou le strabisme) a conduit à la connaissance des bases neurales de l'amblyopie Il a été par ailleurs défini la période sensible ou critique du développement visuel (« Period of susceptibility », « Sensitive period », « Critical period »), pour plusieurs raisons :

- Existence d'un profil de développement des propriétés neuronales, jusqu'au profil adulte ;
- Les modifications des propriétés neuronales par une altération de l'expérience visuelle sont différentes en fonction de l'âge et il n'y a pas de modifications au-delà d'un certain âge ;
- Ces altérations sont réversibles avant un certain âge. Cette approche fondamentale est tout à fait parallèle à l'expérience cli-

nique : profil de développement des fonctions visuelles, amblyopie par altération de l'expérience visuelle précoce, possibilité de traitement de l'amblyopie jusqu'à un certain âge.

S'il existe des éléments montrant que rétine et nerf optique poursuivent une maturation en post-natal, il n'a pas été montré de modifications structurelles en cas d'amblyopie.

En ce qui concerne le corps géniculé latéral dorsal, les travaux histologiques ont montré une maturation postnatale : disparition des synapses exubérantes chez le singe à 3 mois, profil adulte des terminaisons géniculées atteint à 5 à 6 semaines chez le chat. En ce qui concerne le cortex visuel, l'étude de la propriété de sélectivité à l'orientation des neurones visuels montre que celle-ci n'est pas mature à la naissance. Chez le chat, le profil adulte est atteint, selon les études, entre 1 et 3 mois… En ce qui concerne le corps calleux, les travaux d'électrophysiologie visuelle chez le chat montrent que, si la localisation des neurones calleux est bien à la bordure entre les aires 17 et 18 au 12e jour, comme chez l'adulte, les caractéristiques fonctionnelles (champs récepteurs, sélectivité à l'orientation) sont immatures jusqu'à la 9e semaine environ.

Après altération de l'expérience visuelle, on retrouve une modification des propriétés électrophysiologiques des neurones du CGLd, dont la chronologie est variable selon les études, les animaux, le modèle expérimental (occlusion, strabisme). De même pour les propriétés fondamentales des neurones visuels, il a été montré une perte de la binocularité, une perte de la sélectivité à l'orientation après altération de l'expérience visuelle, mais selon des profils chronologiques variables, et une période sensible du développement visuel chez le chat variant entre 1 et 6 mois. Un élément intéressant a été montré par Da (1 992) qui étudie la dominance oculaire : la période sensible serait plus longue pour les cellules de II/III par rapport à celles de IV. Les caractéristiques anatomo-fonctionnelles des neurones calleux sont altérées après strabisme convergent unilatéral précoce. Enfin, plusieurs études ont montré la réversibilité des altérations fonctionnelles neuronales après rétablissement d'une expérience visuelle normale (prismation mise puis enlevée) chez le chat, le singe, le furet.

Les bases neurales de l'amblyopie sont fondées sur la modification des caractéristiques anatomo-fonctionnelles des neurones visuels en cas d'altération de l'expérience visuelle précocement. L'amblyopie peut être réversible si les altérations ne sont pas fixées (synapse non fonctionnelle mais présente). En revanche, une amblyopie sévère fixée peut schématiquement correspondre au plan neural à l'établissement de connexions anormales et aberrantes.

La question de la notion de période sensible du développement visuel montre une multiplicité, en fait selon les définitions et les expérimentations. La chronologie du développement visuel est précise mais il est difficile d'en faire la synthèse précise. Il peut être souligné que la période sensible du développement visuel est d'autant plus longue que la cellule étudiée est complexe (plus on s'éloigne de l'œil, plus la période sensible est longue). Le profil de la période sensible est lui bien connue, avec une courbe en dôme.

Rappelons enfin que la maturation neuronale normale comme anormale repose sur des cascades moléculaires avec intervention de gènes du développement, de phénomènes de synchronisation entre assemblées de neurones.

CONCLUSION

La vision est un phénomène hautement complexe évalué au plan clinique par des moyens rudimentaires en comparaison de l'ensemble d'information qu'une vision normale exploite en conditions réelles. Parallèlement, la connaissance fondamentale du substratum neurophysiologique, au moyen d'une recherche profuse, est cependant parcellaire car la synthèse est difficile entre l'addition de propriétés fondamentales bien connues comme la sélectivité à l'orientation ou à la vitesse des neurones visuels et la vraie vision qui analyse simultanément des informations visuelles excessivement nombreuses.

De la rétine au cortex visuel primaire via le corps géniculé latéral dorsal, jusqu'aux cortex visuels secondaires et associatifs, avec également le concours du corps calleux qui relie les deux hémisphères, la mécanique visuelle demeure une entité dont la connaissance précise reste à établir.

Références

1. Neurosciences Bear, Connors & Paradiso, Ed Pradel.
2. Principles of neural science, Kandel, Schwartz & Jessell, Ed Appleton & Lange Prentice-Hall International Inc.
3. L'œil et le cerveau, Gregory, Ed De Boeck Université.
4. Vision, Buser & Imbert, Ed Hermann.
5. Berlucchi G, Rizolatti G. Binocular driven neurons in the visual cortex of split-chiasm cats. Science. 1968; 159: 308-310.
6. Bui Quoc E. Fondements de la notion de période sensible du développement visuel. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-592-A-05, 2006.
7. Bullier J et Barone P. Voies optiques intracrâniennes et lobe occipital: anatomie, fonction, développement. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-008-A-40, 1997.
8. Daw NW. Critical periods and amblyopia. Arch Ophthalmol. 1998; 116: 502-505.
9. Hubel DH. Single unit activity in striate cortex of unrestrained cats. J Physiol. 1959; 147: 226-238.
10. Houzel JC, Milleret C, Innocenti G. Morphology of callosal axons interconnecting areas 17 and 18 of the cat. Eur J Neurosci. 1994; 6: 898-917.
11. Hubel DH, Wiesel TN. Receptive fields of single neurons in the cat's striate cortex. J Physiol. 1959; 148: 574-591.
12. Hubel DH, Wiesel TN. Integrative action in the cat's lateral geniculate body. J Physiol. 1960; 155: 385-398.
13. Hubel DH. Single unit activity in lateral geniculate body and optic tract of unrestrained cats. J Physiol. 1960; 150: 91-104.
14. Hubel DH, Wiesel TN. Receptive fields, binocular interaction and functional architecture in the cat's visual cortex. J Physiol. 1962; 160: 106-104.
15. Innocenti GM, Fiore L. Morphological correlates of visual field transformation in the corpus callosum. Neurosci Lett. 1976; 2: 245-252.
16. Hubel DH, Wiesel TN. Receptive fields of cells in striate cortex of very young, visually inexperienced kittens. J Neurophysiol. 1963; 26:

994-1 002.
17. Wiesel TN, Hubel DH. Single-cell responses in striate cortex of kittens deprived of vision in one eye. J Neurophysiol. 1 963 ; 26 : 1 003-1 017.
18. Wiesel TN, Hubel DH. Comparison of the effects of unilateral and bilateral eye closure on cortical units responses in kittens. J Neurophysiol. 1 965 ; 26 : 1 029-1 040.
19. Hubel DH, Wiesel TN. Binocular interaction in striate cortex of kittens reared with artificial squint. J Neurophysiol. 1 965 ; 28 : 1 041-1 059.
20. Wiesel TN, Hubel DH. Extent of recovery from the effects of visual deprivation in kittens. 1 965 ; 28 : 1 060-1 072.
21. Hubel DH, Wiesel TN. The period of susceptibility to the physiological effects of unilateral eye closure in kittens. J Physiol. 1 970 ; 206 : 419-436.
22. Milleret C, Houzel JC, Buser P. Pattern of development of the callosal transfer of visual information to cortical areas 17 and 18 in the cat. Eur J Neurosci. 1 994 ; 6 : 193-202.
23. Mishkin M, Ungerleider LG. Contribution of striate inputs to the visuospatial functions of parieto-preoccipital cortex in monkeys. Behav Brain Res. 1 982 ; 6 : 57-77.
24. Olavarria JF. Non-mirror-symmetric patterns of callosal linkages in areas 17 and 18 in cat visual cortex. J Comp Neurol. 1 996 ; 366 : 643-655.
25. Olavarria JF. Callosal connections correlate preferentially with ipsilateral cortical domains in cat areas 17 and 18, and with contralateral domains in the 17/18 transition zone. J Comp Neurol. 2 001 ; 433 : 441-457.
26. Payne B. Function of the corpus callosum in the representation of the visual field in cat visual cortex. Vis Neurosci. 1 990 ; 5 : 205-211.
27. Payne B. Representation of the ipsilateral visual field in the transition zone between areas 17 and 18 of the cat's cerebral cortex. Vis Neurosci. 1 990 ; 4 : 445-474.
28. Wiesel TN, Hubel DH. Effects of visual deprivation on morphology and physiology of cells in the cat's lateral geniculate body. J Neurophysiol. 1 963 ; 26 : 978-993.
29. http://webvision.med.utah.edu

Mesure de l'acuité visuelle

Monique Cordonnier

Par quoi sommes-nous intéressés lorsque nous mesurons à chaque consultation l'acuité visuelle de nos petits patients ?

Nous sommes intéressés de mesurer un potentiel visuel et de suivre son développement au cours du temps afin de procurer aux enfants qui nous consultent la capacité future de lire un texte de taille normale, à distance normale et à vitesse normale avec chaque œil séparément. Cette faculté nécessite une acuité visuelle de reconnaissance aux symboles groupés d'au moins 6/10.

LE FONCTIONNEMENT DES CÔNES FOVÉOLAIRES

Lorsque le fonctionnement cérébral est intact, ce potentiel visuel dépend exclusivement du bon fonctionnement des cônes fovéolaires (pouvoir séparateur) et de leur anatomie.

Il se mesure soit par l'acuité visuelle angulaire, soit par l'acuité visuelle de reconnaissance ou morphoscopique, en ambiance photopique.

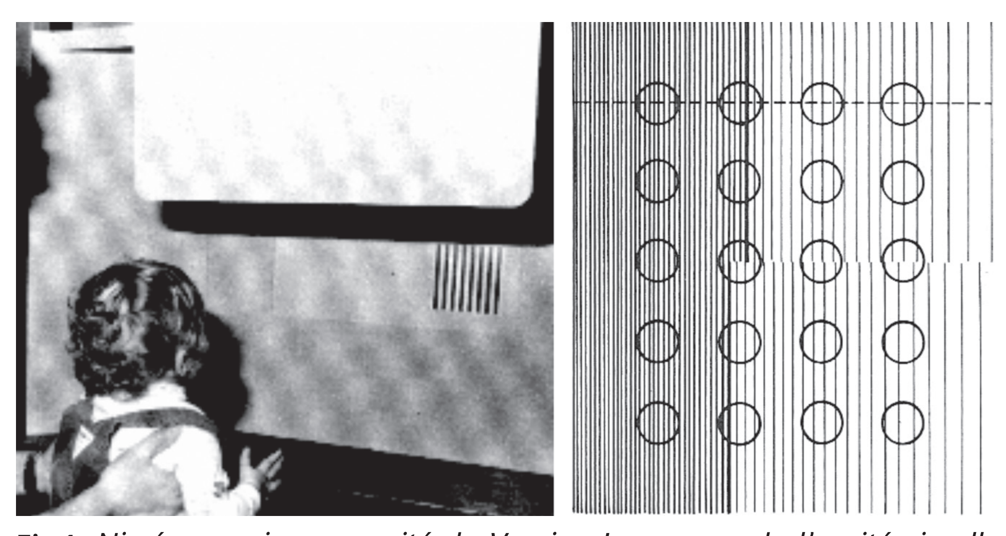


Fig 1. *Ni réseau, ni superacuité de Vernier. La mesure de l'acuité visuelle de reconnaissance n'est aucunement assimilable à la mesure du minimum de résolution spatiale (cartons de Teller, à gauche de la figure) ni à celle du minimum de discrimination spatiale (hyper-acuité de Vernier, à droite de la figure) = capacité de distinguer dans une droite un bris d'alignement aussi ténu que celui du diamètre d'un cône.*

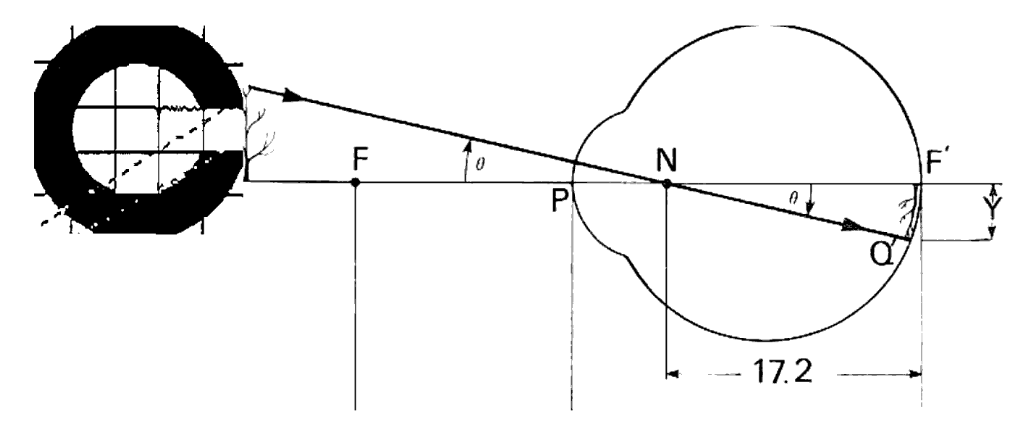


Fig 2. *1° d'angle visuel représente sur la rétine une distance de 0,3 mm = 300 microns, 30' = 150 microns, 1' = 5 microns et 30 secs = 2,5 microns. En pratique, on constate que l'angle minimum de résolution chez l'homme peut atteindre 36 secondes d'arc, ce qui représente une distance de 3 microns sur la rétine.*

Les autres types d'acuité visuelle ne sont pas en relation directe avec une capacité de lecture et sont de moindre intérêt en clinique, par exemple :

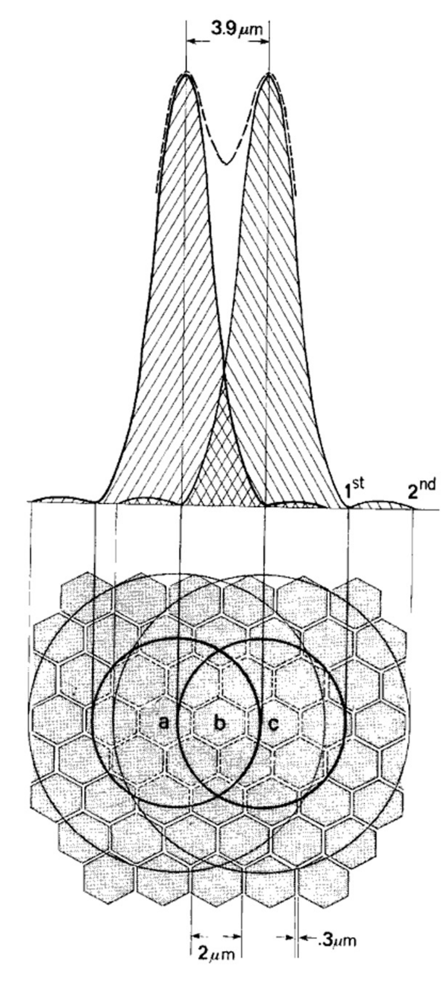
- Le minimum visibile : la plus petite étoile visible dans un ciel noir ;
- Le minimum de discrimination spatiale : perception de la localisation relative de détails visibles, par exemple la faculté de détecter une discontinuité dans l'alignement d'une droite = hyper-acuité de Vernier (figure n° 1) ;
- Le minimum de résolution spatiale : mesuré par la méthode du regard préférentiel (figure n° 1) et chiffré en cycles par degré ou cm. Cette mesure ne peut être corrélée avec l'acuité visuelle de reconnaissance et ne nous informe donc pas sur une future capacité normale de lecture.

GÉOMÉTRIE DE L'ACUITÉ VISUELLE

Les constatations expérimentales montrent que l'œil humain est capable de discerner une séparation entre deux points lorsque la distance entre ces deux points est sous-tendue par un angle de 36 secondes d'arc. Or, compte tenu de la longueur axiale standard d'un œil humain, si on sait que les images projetées sur la rétine de 2 points séparés l'un de l'autre se croisent au point nodal pour aboutir de manière inversée sur la rétine, on peut faire le calcul suivant : pour deux points séparés par un angle visuel de 1 degré, l'image inversée de ces 2 points et de leur séparation couvrira sur la rétine une distance de 0,3 mm, c'est-à-dire 300 microns. En conséquence, 30 minutes d'angle (c'est-à-dire la moitié d'un degré) représentent sur la rétine 150 microns, une minute d'angle représente 5 microns et 30 secondes d'angle (= la moitié d'une minute) représentent 2,5 microns (figure n° 2).

PHYSIOLOGIE FOVÉOLAIRE

Le diamètre des cônes fovéolaires est de 1,5 micron. On peut en déduire que la distance entre deux cônes séparés par un troisième est de 3 microns (figure n° 3). Si l'on postule que trois cônes sont nécessaires pour percevoir 1 point noir séparé d'un deuxième par une zone blanche (cf. brisure de l'anneau de Landolt sur figure n° 3), la surface rétinienne sur laquelle aboutira l'image de ces deux points séparés l'un de l'autre



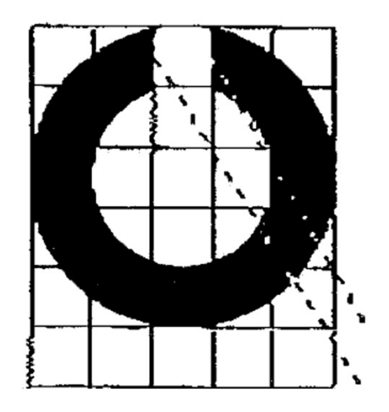


Fig 3. *Le diamètre des cônes fovéolaires = 1,5 micron. La distance entre deux cônes séparés par un troisième = 3 microns. La limite du minimum separabile est donc liée à la disposition anatomique des cônes.*

doit avoir un diamètre minimum de 3 microns, ce qui correspond à une image sous-tendue par un angle de 36 secondes d'arc. La limite du minimum séparabile d'après ces calculs mathématiques serait donc un angle d'environ 36 secondes d'arc, ce qui est exactement ce que l'on constate de manière expérimentale chez l'être humain. On peut en déduire que la limite du minimum séparabile est liée à l'anatomie des cônes fovéolaires. Ce minimum séparabile est aussi appelé angle minimum de résolution, d'où la dénomination d'acuité visuelle angulaire ou acuité visuelle de résolution (à ne pas confondre avec la capacité de résolution spatiale mesurée par la méthode des réseaux aux cartons de Teller).

ÉCHELLES D'ACUITÉ VISUELLE

De ce qui précède, on peut conclure que la mesure scientifiquement la plus précise de l'acuité visuelle se fait avec des échelles basées sur l'angle de résolution, comportant des optotypes comme le C de Landolt ou le E de Snellen.

D'autres échelles, moins rigoureuses du point de vue scientifique, mesurent l'acuité visuelle de reconnaissance des formes ou morphoscopique (du grec μορπηοσ = forme) et sont étalonnées en comparant leurs performances avec celles du C de Landolt ou du E de Snellen.

Ces échelles d'acuité, qui mesurent l'acuité visuelle de reconnaissance ou morphoscopique, ont comme optotypes des dessins, des chiffres ou des lettres. Si le but ultime de nos efforts est que notre petit patient puisse plus tard lire un texte sans problème, il est de bon sens de

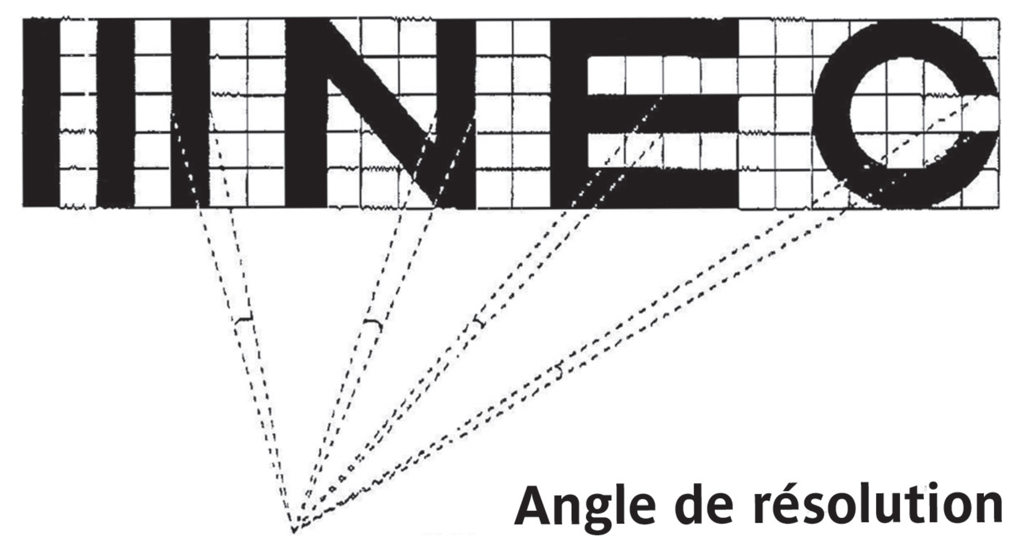


Fig 4. *Certaines échelles de lettres sont basées sur l'angle de résolution, analogues au C de Landolt et mesurent l'AV de résolution.*

prendre des lettres comme optotypes. Même si un enfant ne connaît pas l'alphabet, le test peut fonctionner par appariement. Ce qu'il faut savoir, c'est que les lettres doivent être de lisibilité identique. Toutes les lettres de l'alphabet n'ont pas cette caractéristique : le I est la lettre de l'alphabet la plus facile à lire et le B est la lettre la plus difficile. À part être de lisibilité identique, les lettres doivent, si possible, être symétriques afin d'éviter les défauts de latéralisation chez l'enfant de moins de 4 à 5 ans qui confond souvent la droite et la gauche. Ces lettres doivent également comporter des lignes horizontales, verticales et obliques pour dépister l'amblyopie méridienne.

Les lettres H, O, T, V, U, X correspondent bien à cette caractéristique. Il faut par ailleurs éviter les lettres qui peuvent être confondues l'une avec l'autre, comme le G, le D, le C et le O.

Par convention, la hauteur et la largeur de l'optotype doivent être 5 fois plus grands que l'épaisseur des traits qui les constituent et qui sont discriminants pour la reconnaissance de la lettre (figure n° 4).

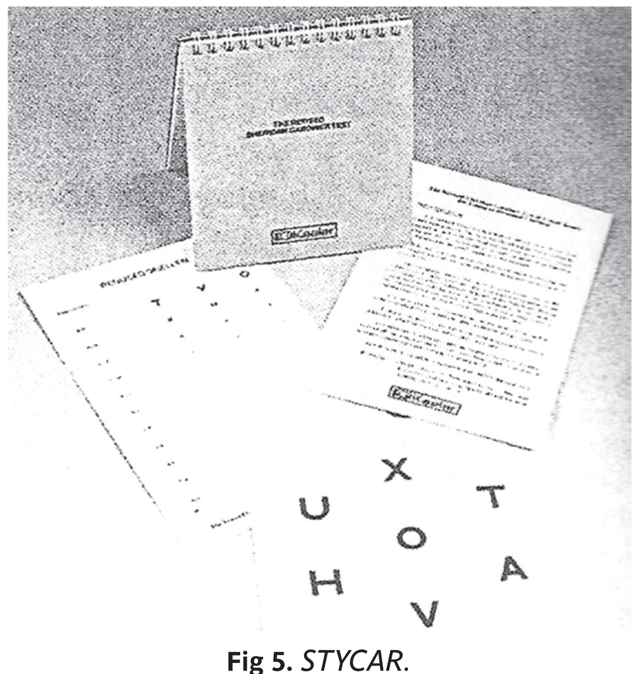


Fig 5. *STYCAR. Échelle de Sheridan-Gardiner.*

Ces lettres H, O, T, V, X, U sont reprises dans les tests les plus répandus des pays anglo-saxons comme le test de STYCAR (Sight Test for Young Children And Retardates) et l'échelle de Sheridan-Gardiner (figure n° 5).

Une autre échelle également répandue est celle de Léa Hyvärinen qui comprend 4 symboles (pomme, maison, rond, carré). La taille de ces symboles est choisie en corrélant l'acuité visuelle obtenue aux E de Snellen avec celle permettant la reconnaissance des symboles. Quand les symboles sont brouillés, ils ressemblent tous à un rond. La distance de séparation entre les lignes est égale à la hauteur des symboles de la ligne inférieure et la distance de séparation entre les symboles sur une ligne est égale à la largeur des symboles de la ligne (figure n° 6).

Lorsqu'on mesure l'acuité visuelle chez l'enfant, il faut également être conscient de ce que l'on appelle l'interaction de contour. Cette interaction de contour est en général proportionnelle au niveau d'acuité visuelle. Elle explique pourquoi, dans l'amblyopie, il peut y avoir une différence importante d'acuité visuelle entre la présentation isolée et la présentation groupée d'optotypes. S'il n'est pas capital de mettre cette interaction de contour en évidence lors de la première consultation, ni au début de l'instauration d'un traitement, elle a toute son importance en fin de traitement pour ne pas être trompé sur le résultat : un 10/10e aux symboles isolés peut se révéler être un 4/10e ou un 6/10e aux symboles groupés.

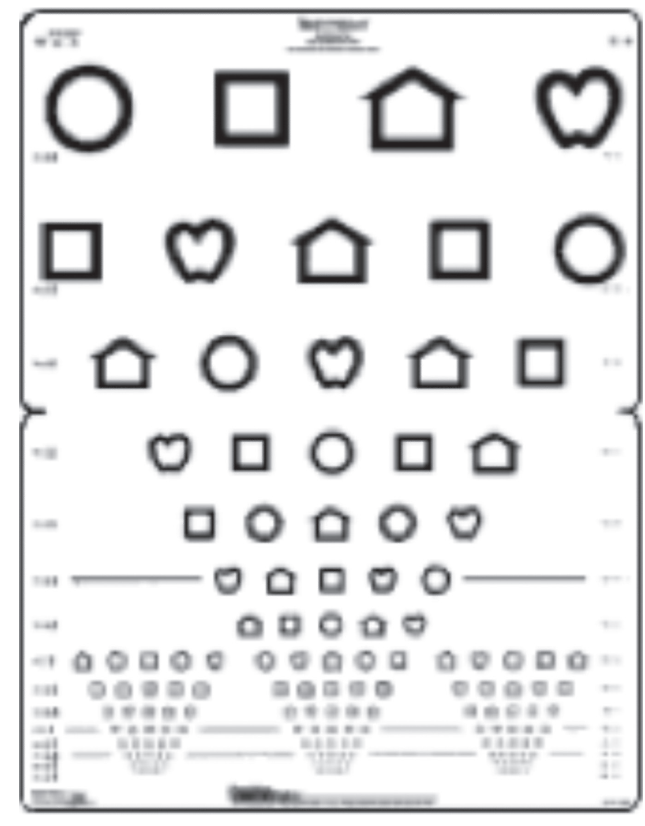


Fig 6. *LEA test. La taille des symboles est choisie en calibrant l'AV au E avec celle permettant la reconnaissance des symboles. Quand les symboles sont brouillés, ils ressemblent à un rond.*

Cette interaction de contour est liée à la grandeur des champs récepteurs et au phénomène d'inhibition latérale qu'on peut constater par exemple sur la grille de Hermann (figure n° 7).

Une difficulté propre à l'enfant est toutefois d'estimer si la non-reconnaissance de symboles groupés est liée à une immaturité psychophysique ou à une réelle interaction de contour. C'est là que la présentation isolée d'un optotype avec des barres d'interaction de contour est intéressante : l'attention de l'enfant n'est pas égarée par plusieurs optotypes et les barres simulent la difficulté liée à l'interaction de contour (figure n° 8).

Des études ont montré que l'interaction de contour est maximale si la séparation entre les barres et le symbole est d'environ la moitié du diamètre de l'optotype.

Au niveau des échelles d'acuité visuelle, il faut idéalement avoir une progression non pas arithmétique (c'est-à-dire par sommation), comme dans notre classique échelle de notation décimale de Monoyer, mais géométrique

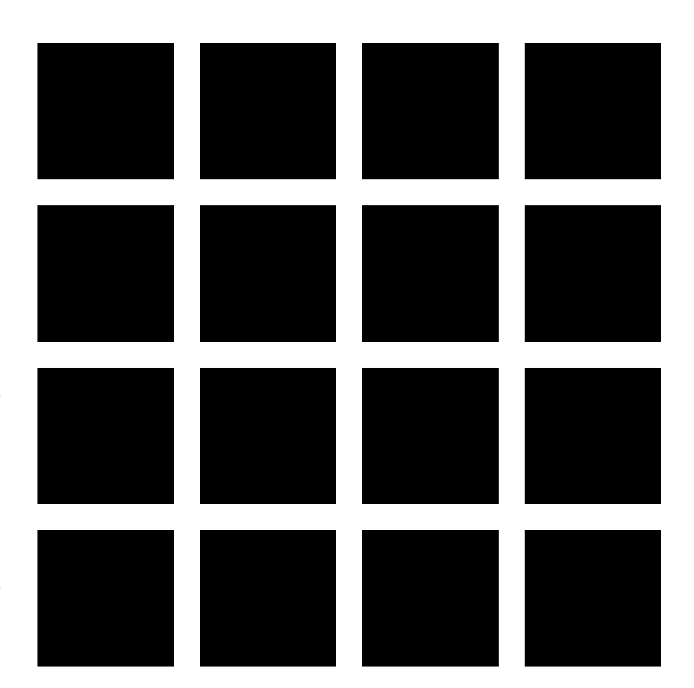


Fig 7. On constate en fixant cette grille (grille de Hermann) que les zones blanches situées aux carrefours des carrés noirs sont grises, à moindre titre la zone blanche centrale de la grille. Ceci s'explique car il y a moins d'inhibition latérale dans cette zone centrale fixée par la fovéa qui contient des champs récepteurs plus petits. Dans la fovéa de l'œil amblyope, les champs récepteurs sont plus grands et beaucoup plus soumis à ce phénomène d'inhibition latérale, ce qui augmente l'interaction de contour. Le traitement de l'amblyopie augmente l'acuité visuelle ce qui provoque automatiquement une diminution de la taille des champs récepteurs fovéolaires et de l'interaction de contour.

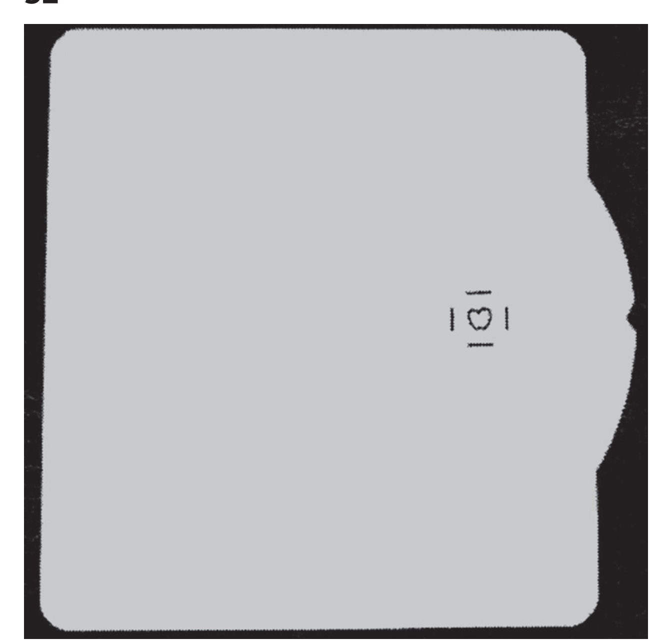


Fig 8. *Test de dépistage : Lea isolé avec barres interaction contour. L'interaction de contour est maximale si la séparation est égale à la moitié du diamètre de l'optotype.*

(progression par multiplication avec notation logarithmique par ex.). En effet, la capacité de nos organes sensoriels à discerner une différence de sensation obéit à une progression géométrique car elle est fonction du logarithme de l'excitation (loi de Weber-Fechner) : si I = intensité du stimulus et Δ I = seuil différentiel (soit la plus petite différence d'intensité perçue), on peut dire que K (constante caractéristique de la modalité sensorielle en question) = Δ I/I. Comme exemple, si le seuil différentiel d'un sujet humain concernant l'évaluation d'un poids tenu en main est de 0,1 kg pour 1 kg, la constante K est de 10 % et ce sujet peut faire la différence entre un objet A pesant 1 kg et un objet B pesant 1,1 kg. Toutefois, si l'objet A pèse 10 kg, il faudra alors que l'objet B pèse 10 % de plus, c'est-à-dire 11 kg (et non pas 10,1 kg) pour faire la différence.

La figure n° 9 compare une échelle à progression arithmétique (échelle E de gauche) et à progression géométrique (échelle E de droite), les chiffres d'acuité étant exprimés en unités décimales. Elle montre combien nos échelles décimales sont inadaptées au seuil d'efficience visuelle humain puisqu'entre le 1 et le 2/10e, un sujet est capable de distinguer deux niveaux supplémentaires.

Ainsi, alors qu'une progression de 1/10 à 2/10 d'acuité visuelle peut sembler arithmétiquement identique à une progression de 9/10 à 10/10, elle n'est pas du tout comparable en terme de gain d'efficience visuelle réel. Le tableau n° 1 montre ce pourcentage de variation de l'efficience visuelle entre les lignes d'acuité visuelle exprimées en décimales.

Par contre, la plupart des échelles d'acuité visuelle logarithmiques progressent par un seuil d'efficience identique de 26 % (tableau n° 2), bien que pour les études très sophistiquées, on puisse faire une progression plus faible d'environ 13 %.

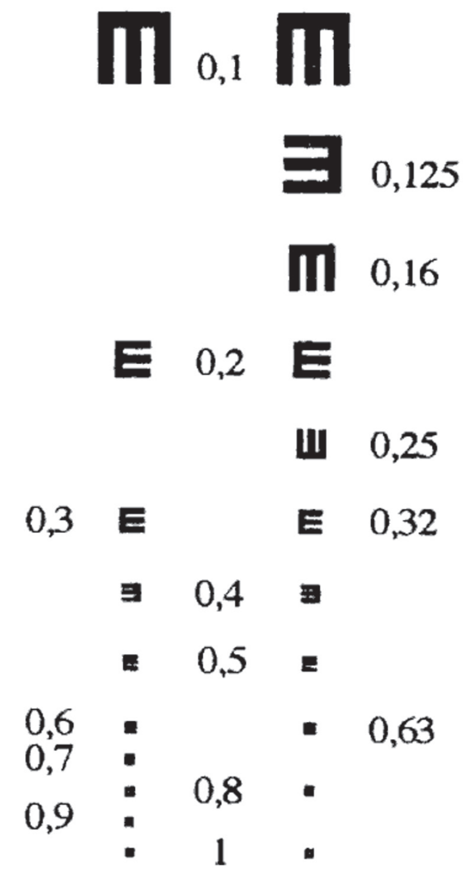


Fig 9. *Comparaison échelle décimale et logarithmique.*

AV Monoyer	Minutes d'Arc	% Eff.
0,1	10	100 %
0,2	5	50 %
0,3	3,33	33 %
0,4	2,5	25 %
0,5	2	20 %
0,6	1,67	17 %
0,7	1,43	14 %
0,8	1,25	13 %
0,9	1,11	11 %
1	1	11 %

Tab 1. *Pourcentage de variation de l'efficience visuelle entre deux lignes.*

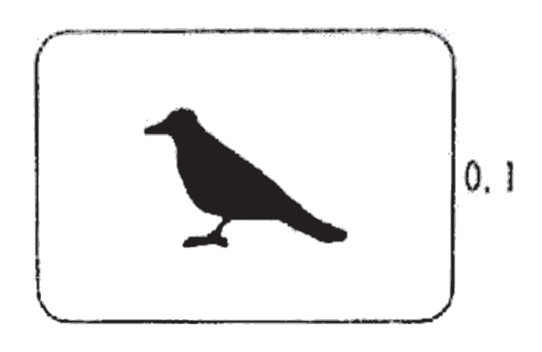
AV logMAR	AV Monoyer	Minutes d'arc	Δ % Efficience Visuelle
-1	**1/10**	10	26 %
-0,9	**1,25/10**	7,94	26 %
-0,8	**1,6/10**	6,31	26 %
-0,7	**2/10**	5,01	26 %
-0,6	**2,5/10**	3,98	26 %
-0,5	**3,2/10**	3,16	26 %
-0,4	**4/10**	2,51	26 %
-0,3	**5/10**	2	26 %
-0,2	**6,3/10**	1,58	26 %
-0,1	**8/10**	1,26	26 %
0	**10/10**	1	

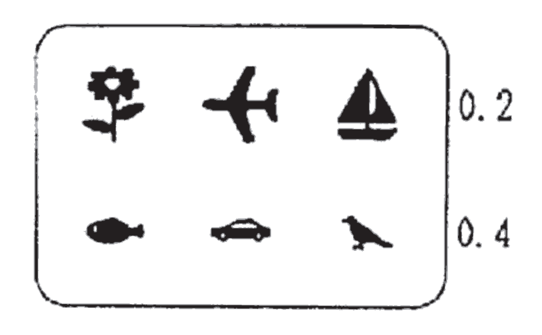
Tab 2. *Correspondances entre AV LogMar, AV Monoyer, angle visuel de résolution et gain en % d'efficience visuelle.*

Tout ceci nous amène à considérer qu'il faut faire la part des choses entre ce qui est la « science » et le « quotidien » lorsqu'on mesure l'acuité visuelle. S'il s'agit de produire des publications sur des études cliniques comportant des mesures d'acuité visuelle, il faut être extrêmement rigoureux et expliquer la façon dont cette acuité visuelle est mesurée. Les mesures sont scientifiquement plus précises s'il s'agit de l'acuité visuelle angulaire, ou dans une moindre mesure de l'acuité visuelle morphoscopique. L'évaluation de l'acuité visuelle est plus juste en présentation groupée ou avec des barres d'interaction de contour qu'en présentation isolée. Pour pouvoir faire des tests statistiques classiques, il faut utiliser les échelles logarithmiques.

Pour le traitement de l'amblyopie, je recommande chaleureusement d'utiliser l'amblyogramme de Thouvenin modifié par Péchereau, où les comparaisons entre acuité visuelle décimale et logarithmique sont bien indiquées. L'amblyogramme est étalonné en échelle logarithmique, ce qui fait que la progression de l'acuité visuelle réelle peut être appréciée par les parents et le médecin.

Concernant les échelles d'acuité visuelle morphoscopique, la mesure est plus précise avec des lettres qu'avec la plupart des dessins dont la reconnaissance peut parfois être devinée, surestimant l'acuité visuelle réelle. Dans la pratique quotidienne, la mesure de l'acuité visuelle est souvent plus facile chez l'enfant avec des dessins qu'avec des lettres. Lors de la première consultation, on se contentera éventuellement de





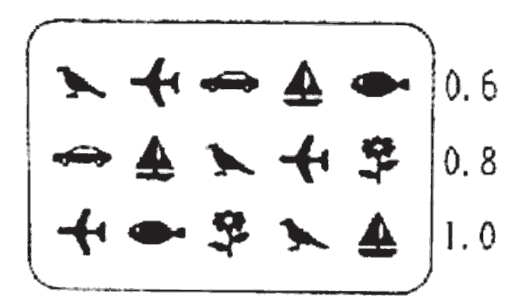


Fig 10. *Les défauts de mon échelle :*
- *La fleur et la voiture sont toujours plus difficiles à voir ;*
- *Le poisson est souvent assimilé à un hélicoptère (ou un poulet !) ;*
- *Le bateau = maison = triangle ;*
- *L'oiseau = chaussure.*

l'acuité visuelle en présentation isolée si l'enfant a moins de 5 ans, gardant la mesure aux optotypes groupés pour plus tard. Il faut aussi que l'ophtalmologue qui voit des enfants à longueur de journée y trouve son compte, et il est souvent plus gai de montrer des dessins à un enfant que des lettres. Je dirai qu'en pratique, il faut viser au plus précis et rabaisser ses ambitions si nécessaire. Pour exemple, je montre ici mon échelle d'acuité visuelle qui a certaines qualités mais aussi des défauts (figure n° 10) : la fleur et la voiture sont toujours plus difficiles à voir que les autres dessins. Le poisson est souvent assimilé à un hélicoptère ou à un poulet. Concernant le bateau, les enfants peuvent exprimer qu'il s'agit d'une maison ou d'un triangle. Lorsqu'ils disent triangle, on peut supposer qu'ils devinent le contour global de l'image mais qu'ils n'ont pas perçu les petits traits blancs au centre permettant de dire que c'est un bateau. S'agit-il alors réellement d'une acuité visuelle qui correspond à la ligne ou d'une acuité visuelle inférieure ? Par ailleurs, l'oiseau est souvent également assimilé à une chaussure. L'espacement entre les différentes lignes est de 0,3 logMAR entre 1/10e et 2/10e et entre 2/10e et 4/10e. Ensuite l'espacement est de 0,2 logMAR entre 4 et 6 et de 0,1 logMAR entre les 3 lignes suivantes.

En dessous de 2,5 ans, hormis pour les mauvaises acuités visuelles d'origine organiques où une mesure approximative grâce à la méthode du regard préférentiel est utile en préopératoire pour juger de l'évolution postopératoire, il vaut mieux un bon examen du comportement à l'occlusion que de s'acharner à faire une mesure d'acuité visuelle (figure n° 11).

En pratique, chez l'enfant d'âge préscolaire, entre 3 et 5 ans, il faut :
- D'abord commencer par montrer les différents symboles de l'échelle pour s'assurer de la compréhension du test, toujours noter le type d'échelle utilisé et si la présentation est isolée ou groupée.
- Ne pas nécessairement s'acharner dès la première visite, donner éventuellement une feuille photocopiée avec les symboles pour s'exercer à la maison avant la 2e visite.
- Penser lors des visites à mesurer d'abord l'œil amblyope et se rappeler que l'enfant peut tricher, simuler ou mémoriser.



Fig 11. *En dessous de 2,5 ans, mieux vaut un bon examen du comportement à l'occlusion.*

- Ne pas se retourner pour contempler le tableau d'optotypes pendant la mesure d'acuité visuelle, mais surveiller le comportement de l'enfant.

Les échelles doivent avoir un contraste de 100 % et avoir une progression logarithmique. La distance de présentation doit être raccourcie pour les 3 à 4 ans à environ 3 mètres plutôt que 6 (figure n° 12).

Le temps de présentation doit être adapté à l'enfant et il faut se souvenir que les facteurs socioculturels interviennent dans la reconnaissance des symboles (figure n° 13) : le fameux téléphone de l'échelle de Sander-Zanlonghi n'est plus d'actualité, un gâteau d'anniversaire avec des bougies ne fait pas nécessairement partie de la culture des Esquimaux ni le transatlantique à trois cheminées de celle de petits tibétains. Les facteurs psychophysiques interviennent également dans la mesure. Un enfant qui a peur de se tromper préférera ne pas deviner tandis qu'un autre plus téméraire pourra deviner. Lorsqu'on mesure l'acuité visuelle aux symboles groupés, on considère que la ligne est vue si plus de 50 % des optotypes sont vus sur cette ligne. Il faut toutefois se rappeler que si le symbole situé à l'extrémité de la ligne n'est pas bordé d'une barre d'interaction de contour, il est plus facile à voir que ceux qui se trouvent au milieu de la ligne. L'acuité visuelle normale se situe à 3 ans à environ 6 à 7/10e et à 5 ans à environ 8 à 10/10e. S'il existe une différence de plus d'une ligne entre chaque œil ou si l'acuité visuelle est inférieure à la normale pour l'âge, il faut soupçonner une amblyopie.

La marge de reproductibilité de la mesure d'acuité visuelle chez l'enfant est de 0,1 logMAR. Il ne faut donc pas nécessairement considérer qu'il y a un changement significatif lorsque les scores diffèrent de 0,1 logMAR entre 2 visites.

La luminosité de l'environnement où on teste l'acuité visuelle doit être entre 10 et 25 % de celle du fond de présentation. En général, c'est le cas car une pièce avec un éclairage artificiel doux fait environ 100 Lux tandis qu'un tableau d'optotypes avec un bon projecteur de test fait



Fig 12. *À prendre en compte. Mode de progression logarithmique ; l'échelle de Sander-Zanlonghi se pratique à 2,5 m de distance.*

environ 600 Lux (veiller à ne pas avoir de trop vieilles ampoules).

EN CONCLUSION

La mesure de l'acuité visuelle chez l'enfant nécessite une vigilance de tous les instants ainsi qu'une bonne connaissance des fondements anatomo-physiologiques de cette mesure et des facteurs psychophysiques qui l'influencent.







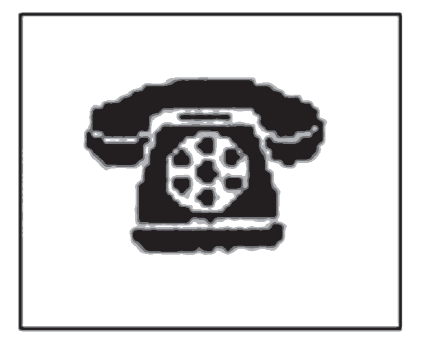


Fig 13. *À prendre en compte :*
- *Contraste : 100 % ;*
- *Distance de présentation : 3 mètres à 3 ans ;*
- *Temps de présentation : adapté à l'enfant ;*
- *Facteurs socioculturels : un transatlantique à 3 cheminées, un gâteau d'anniversaire avec des bougies, le fameux téléphone ;*
- *Facteurs psychophysiques : timidité, peur de se tromper.*

Réponse corticale visuelle après traitement : étude en IRM fonctionnelle de l'amblyopie fonctionnelle et de la neuropathie optique inflammatoire

Thien Huong Nguyen

Cette présentation est la reprise de l'article suivant :

1. Nguyen TH, Stiévenart JL, Le Gargasson JF, Rigolet MH, Blanck MF, Pélégrini-Issac M, Yoshida M, Iba-Zizen MT, Bellinger L, Abanou A, Kitahara K, Benali H, Cabanis EA. Amblyopie fonctionnelle : évaluation en IRM fonctionnelle de la réponse corticale visuelle après traitement. J Fr Ophtalmol. 2006 Dec ; 29 (10) : 1129-42.

Nous invitons tous les lecteurs à se reporter à cet article.

La vision de l'œil amblyope fonctionnelle

Heimo Steffen

AVANT-PROPOS

La lecture des publications d'ophtalmologie ou d'orthoptie, montre que des professionnels chevronnés de la vision, arrivent très difficilement à reproduire dans leurs publications la vision réelle d'un sujet. En effet, celle-ci nous est présentée de façon constante sous la forme d'un rectangle uniformément net. La réalité est tout autre.

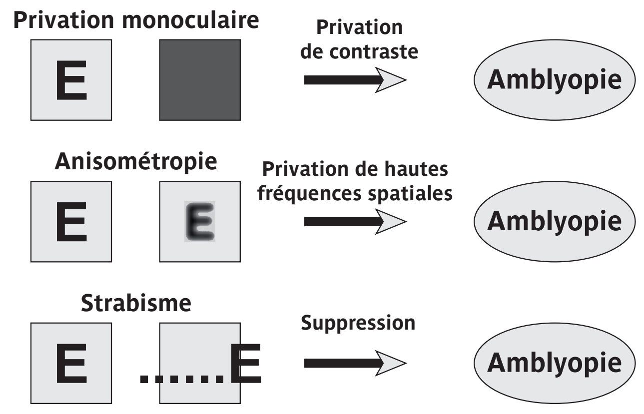


Fig 1. *Modèle classique pour expliquer l'amblyopie.*

Pour la perception visuelle d'un œil amblyope fonctionnelle, nombre de professionnels s'imaginent qu'elle n'est qu'une dégradation sous la forme d'une vision floue de la perception fovéolaire. Il n'en est rien. La réalité montre que cette dégradation de la perception est beaucoup plus profonde et touche la totalité de la perception visuelle de l'œil atteint, modifiant de façon radicale les rapports du sujet avec son espace visuelle.

Le professeur Heimo Steffen a eu l'amitié de consacrer beaucoup de son temps à ce travail et a produit une présentation en tout point remarquable. Le texte qui suit est la reconstitution partielle de cette présentation à partir de ses diapositives.

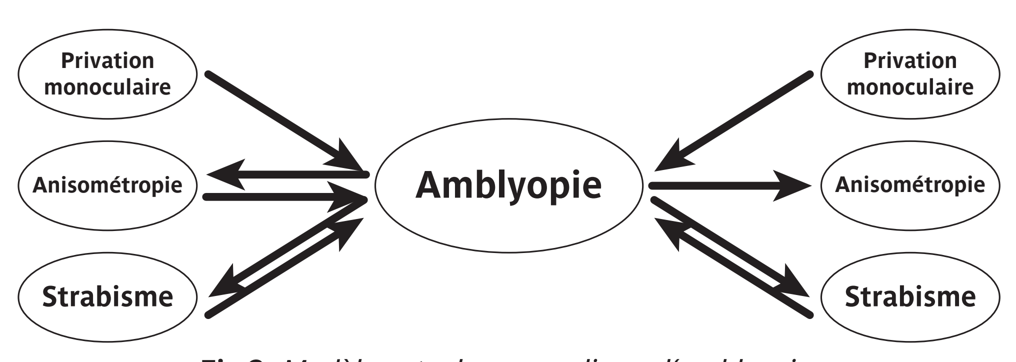


Fig 2. *Modèle actuel pour expliquer l'amblyopie.*

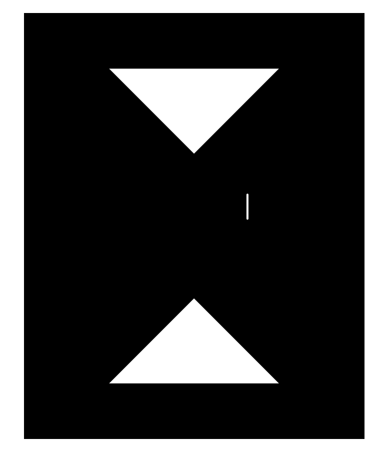


Fig 3. *Test « triangulaire » de Bedell.*

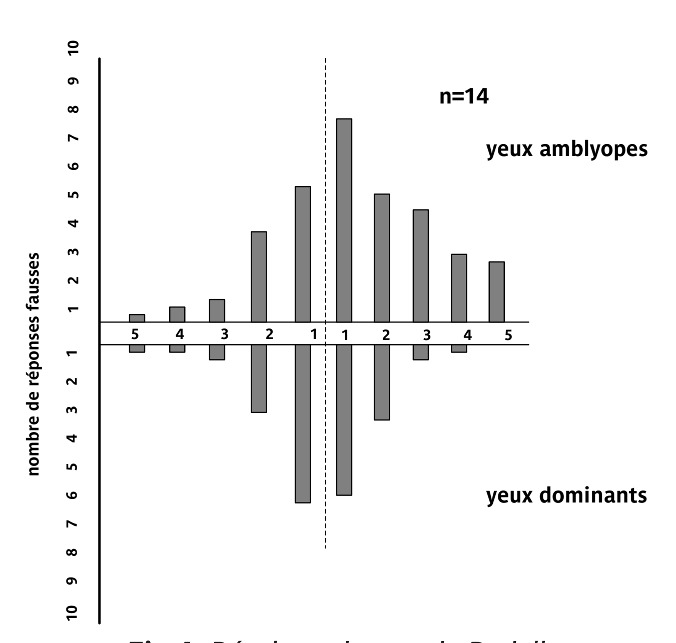


Fig 4. *Résultats du test de Bedell chez 14 sujets strabiques avec amblyopie.*

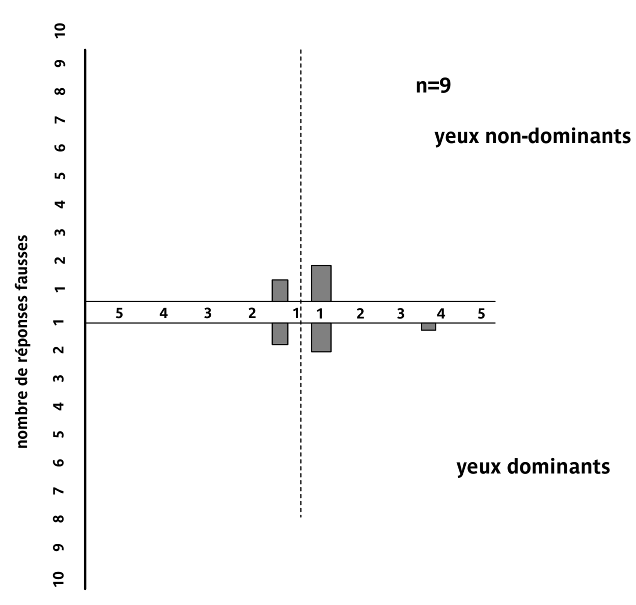


Fig 5. *Résultats du test de Bedell chez 9 sujets normaux avec amblyopie.*

REMARQUES GÉNÉRALES

L'amblyopie fonctionnelle entraîne différentes anomalies de la perception. Celles-ci peuvent être classées en deux groupes :

Les anomalies de la vision monoculaire

Elles se divisent en deux catégories :

Les mal perceptions spatiales

Ce groupe comprend :

- Les incertitudes spatiales ;
- Les erreurs dans la géométrie spatiale ;
- Les distorsions spatiales.

Les mal perceptions temporelles

Les anomalies de la vision binoculaire

On les rencontre chez le strabique (et l'amblyope).

LE CONCEPT D'AMBLYOPIE

Depuis 1 966 (début de la base de données de PubMed), on retrouve plus de 4 500 articles sur le sujet de l'amblyopie. Celle-ci est un modèle pour l'influence précoce sur la structure et la fonction du cerveau.

5 principes sont à la base du concept « amblyopie » :

- La cause
  Elle est une conséquence directe d'une expérience visuelle anormale précoce.
- La période critique
  Cette évolution n'est possible que pendant les premières années de vie.
- La localisation
  C'est essentiellement le cortex visuel primaire (V1) qui est atteint.
- Le substrat neurologique
  La perte de la binocularité entraîne un transfert de la dominance corticale en faveur de l'œil non atteint.
- Le mécanisme
  Il est la conséquence directe de la compétition entre les colonnes de dominance de l'œil droit et de l'œil gauche.

Pour nourrir notre réflexion, nous nous servirions de 4 publications majeures.

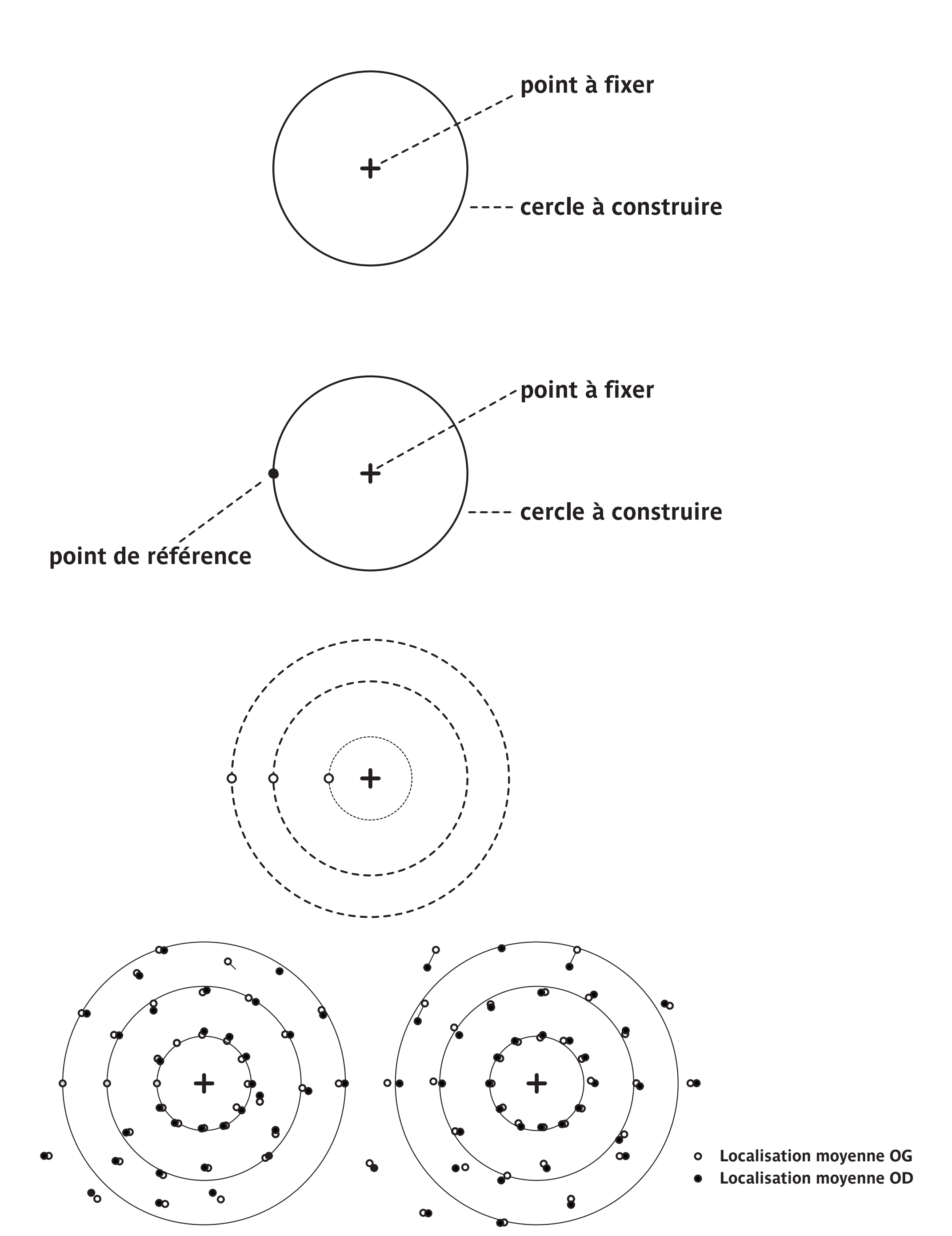


Fig 6. *Localisation monoculaire avec un point de référence. Création d'un cercle passant par un point, le point de référence détermine le rayon du cercle à construire. Localisation monoculaire sans point de référence (Sireteanu R et al).*

PUBLICATION DE R SIRETEANU

Sireteanu R, Lagreze WD, Constantinescu DH. Distorsions in two-dimensional visual space perception in strabismic observers. Vis Res (1 993) ; 33 : 677-690

Méthode

Étude de la localisation monoculaire (avec point de référence) par la création d'un cercle autour d'un point fixé. Le point de référence détermine le rayon du cercle à construire (rayons de 2°, 4° est 6°) puis localisation monoculaire sans point de référence. Le patient voyait une fois le cercle à construire avec l'œil dominant.

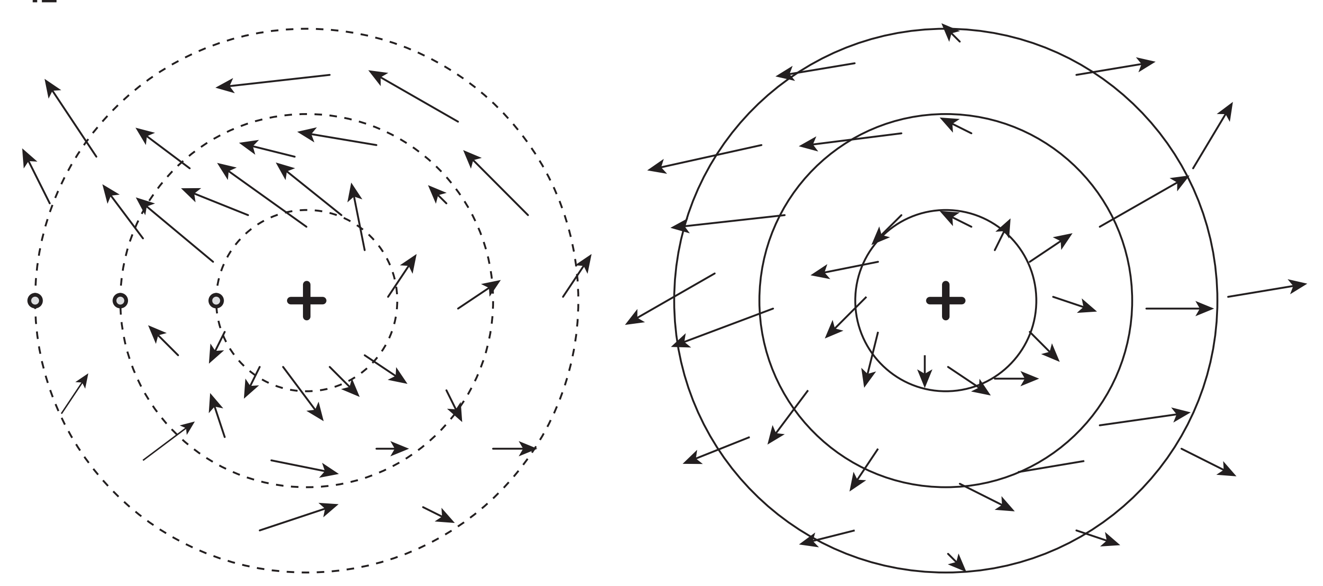


Fig 7. *A. Distorsion spatiale trouvée chez un sujet strabique (ET 15°) et amblyope en présentation vectorielle, acuité visuelle de l'œil amblyope : 0,08 ; fixation nasale excentrique de 0,5° ; correspondance rétinienne anormale non-harmonieuse*
B. Distorsion spatiale trouvée chez un sujet strabique et amblyope, acuité visuelle de l'œil amblyope : 0,08 ; fixation nasale excentrique de 5° ; correspondance rétinienne anormale non-harmonieuse (Sireteanu R et al).

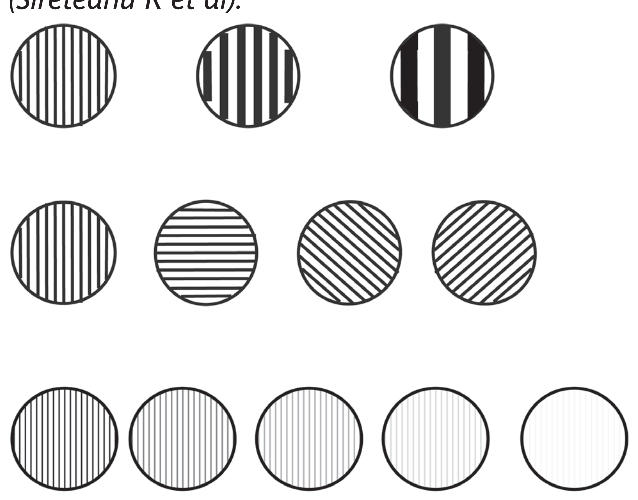
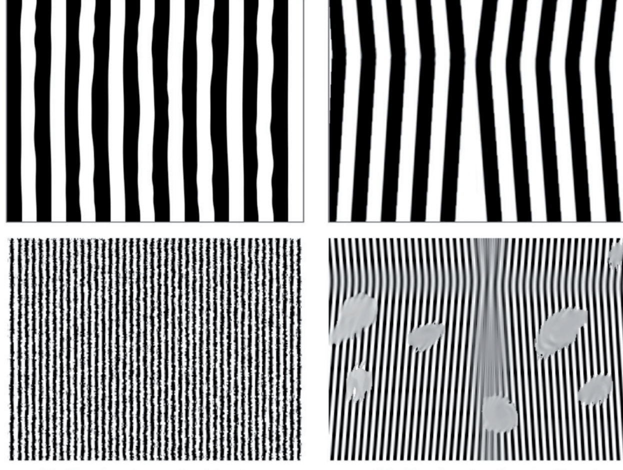


Fig 8. *Stimulus pour étudier les distorsions spatiales : grille sinusoïdale :*
L1 : changement de fréquence ;
L2 : changement d'orientation ;
L3 : changement de contraste (Barrett BT et al).



Population

La population se composait de 29 sujets dont 7 contrôles. Elle était divisée en :

- 19 amblyopes ;
- 2 anisométropes ;
- 8 microstrabismes ;
- 9 strabismes.

Résultats

- Seules les amblyopes strabiques présentent des distorsions nettement plus accentuées que les sujets normaux.
- La distorsion chez les normaux et les amblyopes anisométropes sont identiques.
- Il n'y a pas de corrélation entre acuité visuelle et degré de distorsion.

Discussion

- Il n'y a pas d'explication pour la forme ellipsoïde des distorsions.
- Il y a de nombreuses spéculations sur le rôle de la correspondance rétinienne anormale à la contribution de ces distorsions.

Fig 9. *Mauvaises perceptions spatiales pour les fréquences spatiales basses (en haut) et les fréquences spatiales hautes (en bas) chez deux sujets strabiques et anisométropiques. Stabilité de la perception pour les fréquences basses. Instabilités pour les hautes fréquences.*
Acuités visuelles de l'œil amblyope : CL : 0,08 & BB : 0,5 (Barrett BT et al).

PUBLICATION DE BT BARRETT

Barrett BT, Pacey IE, Bradley A, Thibos LN & Morrill P. Nonveridical visual perception in human amblyopes ; IOVS (2003) 44 : 1555-1567.

But de l'étude

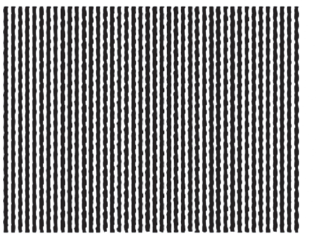
Déterminer la prévalence et la nature des mal perceptions spatiales.

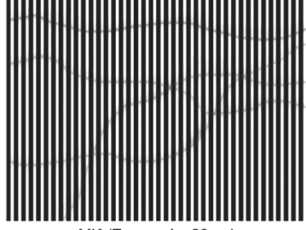
Méthode

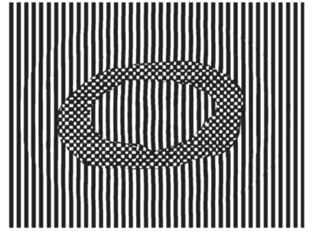
Stimulus : grille sinusoïdale avec variation de la fréquence spatiale, de l'orientation et de la sensibilité aux contrastes.

Sujets

- 30 amblyopes ;
- 14 strabismes ;
- 10 anisométropes ;
- 6 strabismes et anisométropies.







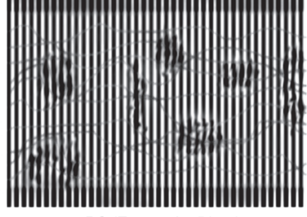


Fig 10. *Mauvaises perceptions spatiales pour fréquences spatiales hautes chez 4 sujets avec instabilité temporelle.*
Haut & gauche (GP) : 0,25 strabique ;
Haut & droit (MK) : 0,1 strabique ;
Bas & gauche (TS) : 0,4 strabique ;
Bas & droit (DS) : 0,25 strabique (Barrett BT et al).









Fig 11. *Simulations des mauvaises perceptions spatiales avec ordinateur. Sujet CL (anisométropie et strabisme), acuité visuelle de l'œil amblyope 0,5 (test de Landolt, optotypes isolés) (Barrett BT et al).*

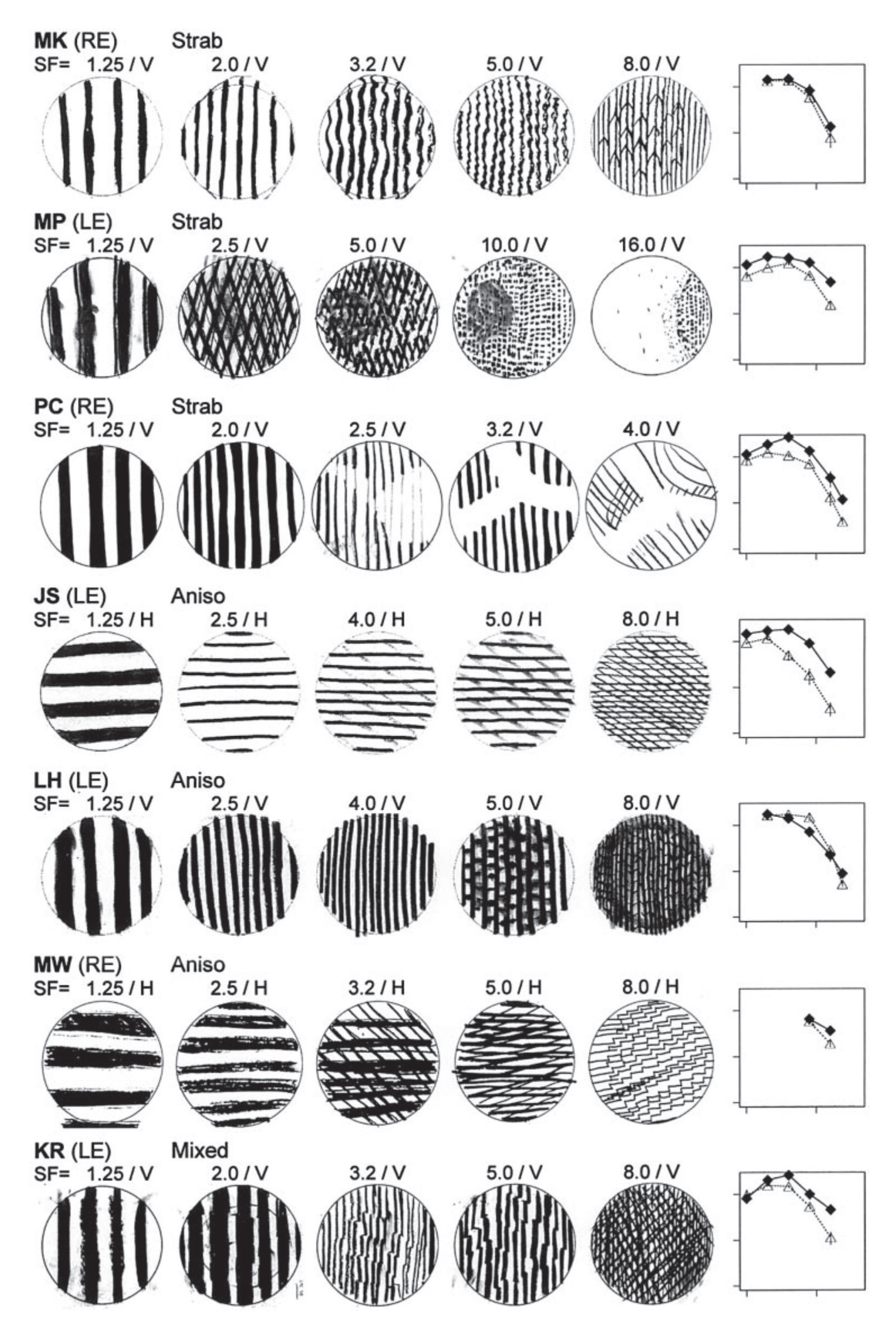


Fig 12. *7 sujets avec mauvaise perception spatiale. La tendance pour la perception d'une distorsion spatiale augmente avec la fréquence spatiale (Barrett BT et al).*

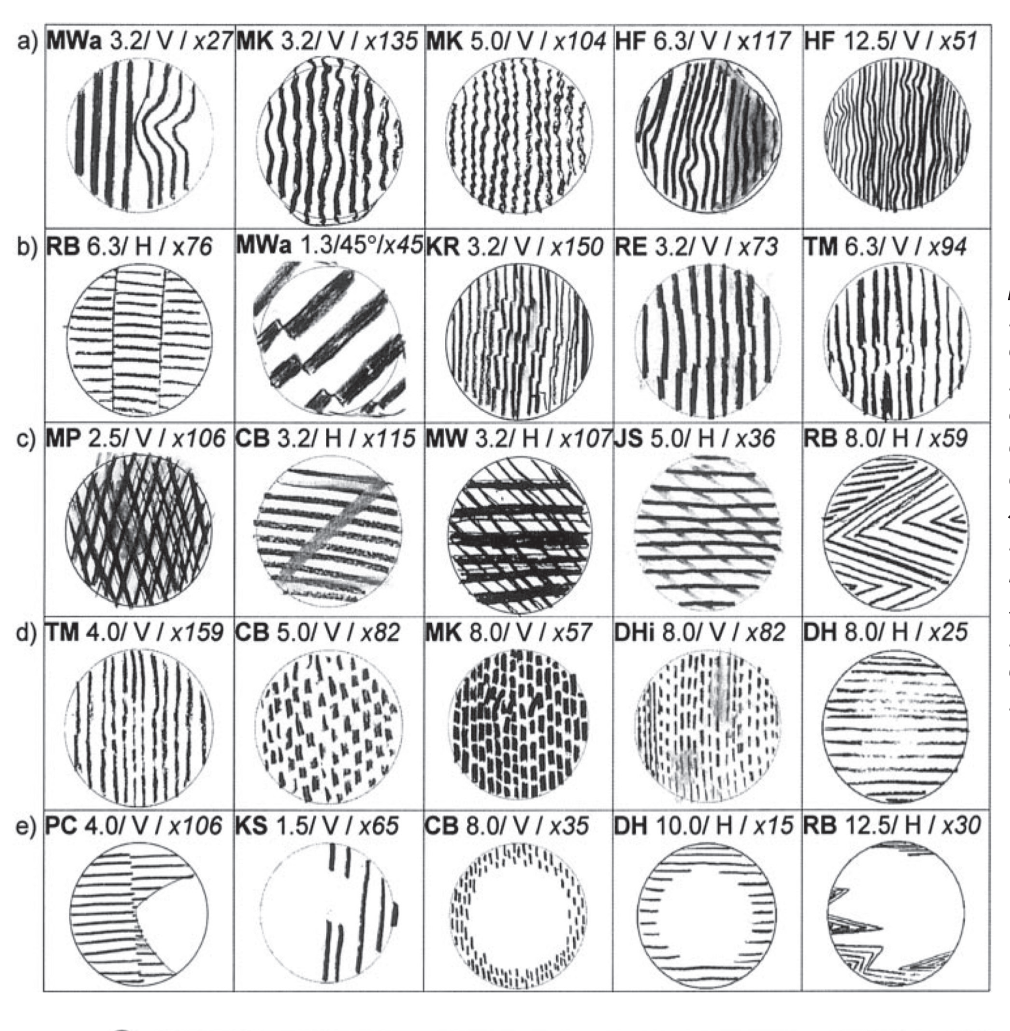


Fig 13. *5 catégories de perception anormale. L1 (a) : Distorsion ondulatoire 20 % ; L2 (b) : Interruption et déplacement abrupt orthogonal à l'orientation du stimulus : 60 % ; L3 (c) : Erreurs dans l'orientation perçue : 55 % ; L4 (d) : Fragmentation du stimulus : 30 % ; L5 (e) : Trous (« scotomes ») 35 % (Barrett BT et al).*

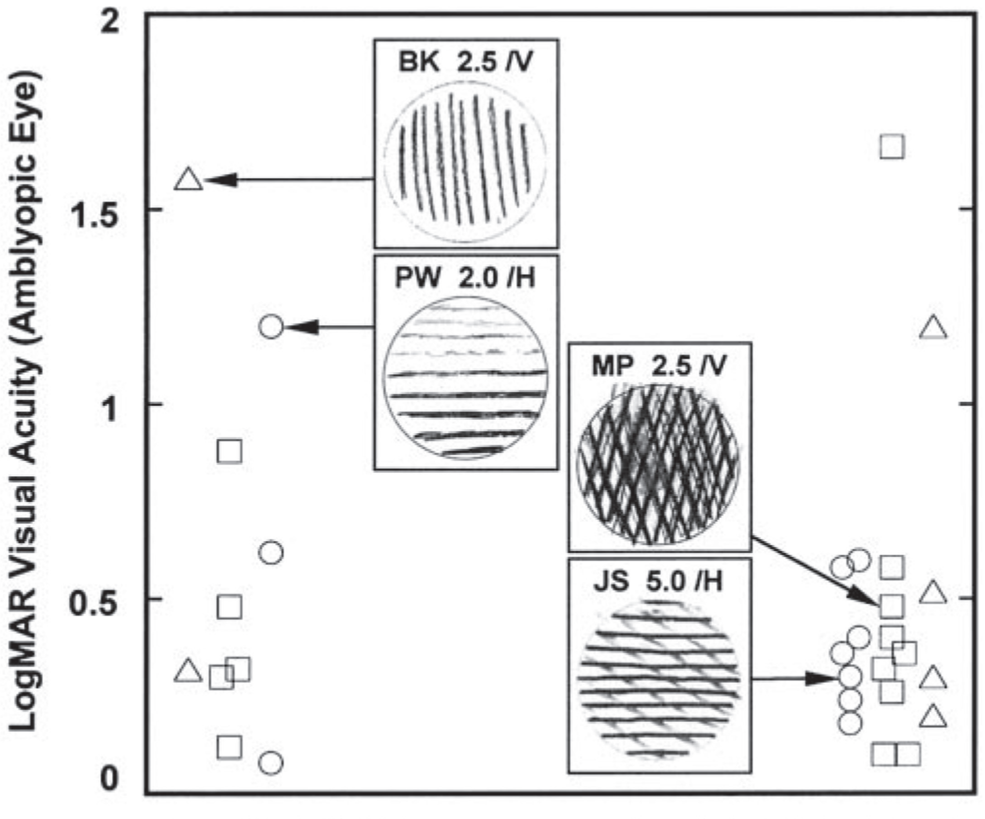


Fig 14. *Acuité visuelle dans les deux groupes avec amblyopie : « Veridical group » : 10 ; « Non-Veridical group » : 20 (Barrett BT et al).*

PUBLICATIONS DE H HARMS

Harms H. Ort und Wesen der Bildhemmung bei Schielenden. Albrecht v. Graefes Archiv für Ophthalmologie 138 : 149-210 (1 937).

Buts de l'étude

Déterminer quelles parties du champ visuel de l'œil droit et du champ visuel de l'œil gauche contribuaient au champ visuel binoculaire.

Méthode

- Périmétrie binoculaire proportionnelle ;
- Périmétrie binoculaire avec lunettes rouge/vert et écran de Bjerrum ;
- Stimulus lumineux de 2 cm de diamètre (perçu seulement par l'œil avec verre rouge) ;
- Le patient doit indiquer la couleur du stimulus perçu (rouge, vert, mélange, changement de couleur ou deux marques).

Buts de l'étude

- Déterminer quelles parties du champ visuel binoculaire n'étaient pas perçues par un œil (dans quelle(s) partie(s) du champ visuel binoculaire y a-t-il suppression ?).

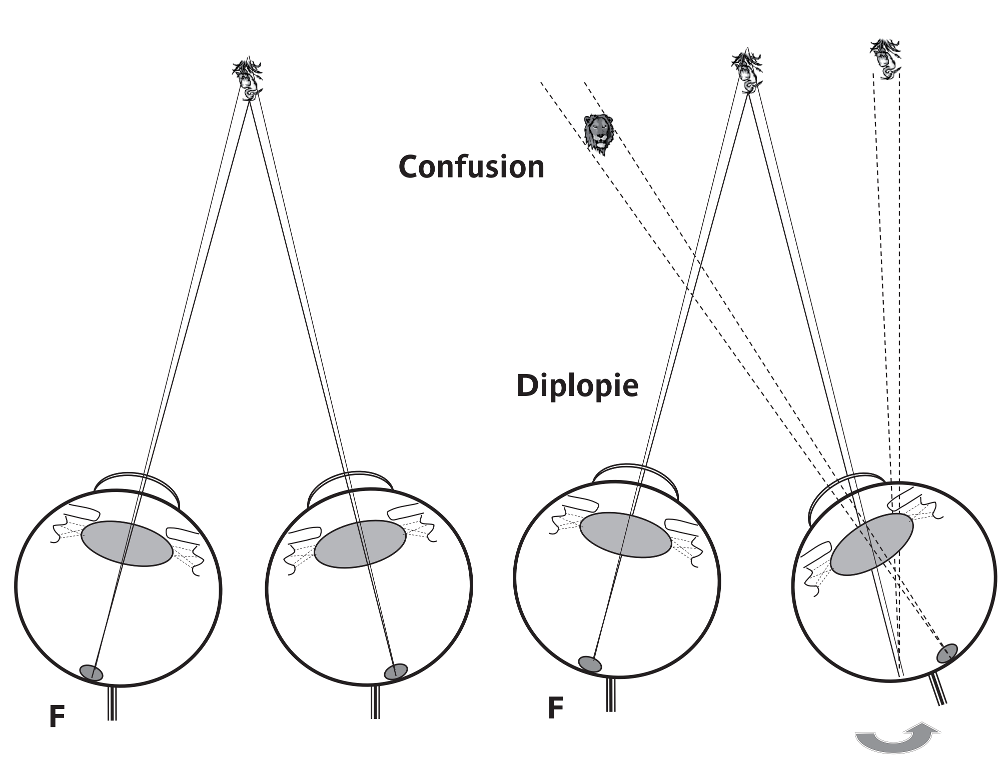


Fig 15. *Diplopie et confusion.*

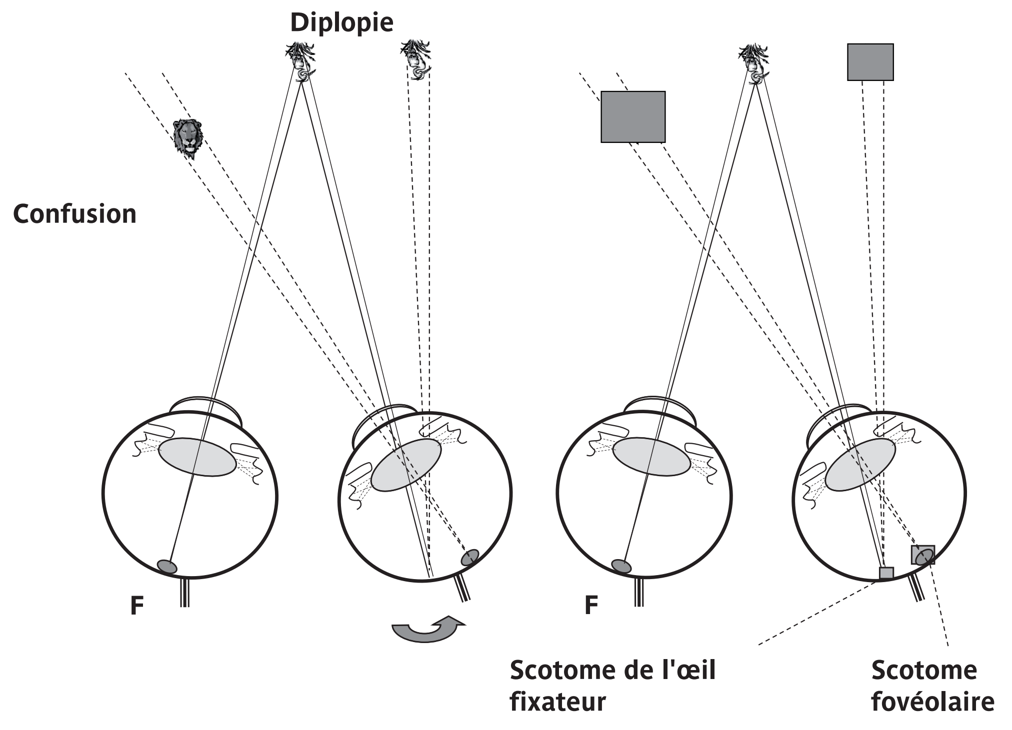


Fig 16. *Diplopie, confusion, scotome de l'œil fixateur & scotome fovéolaire.*

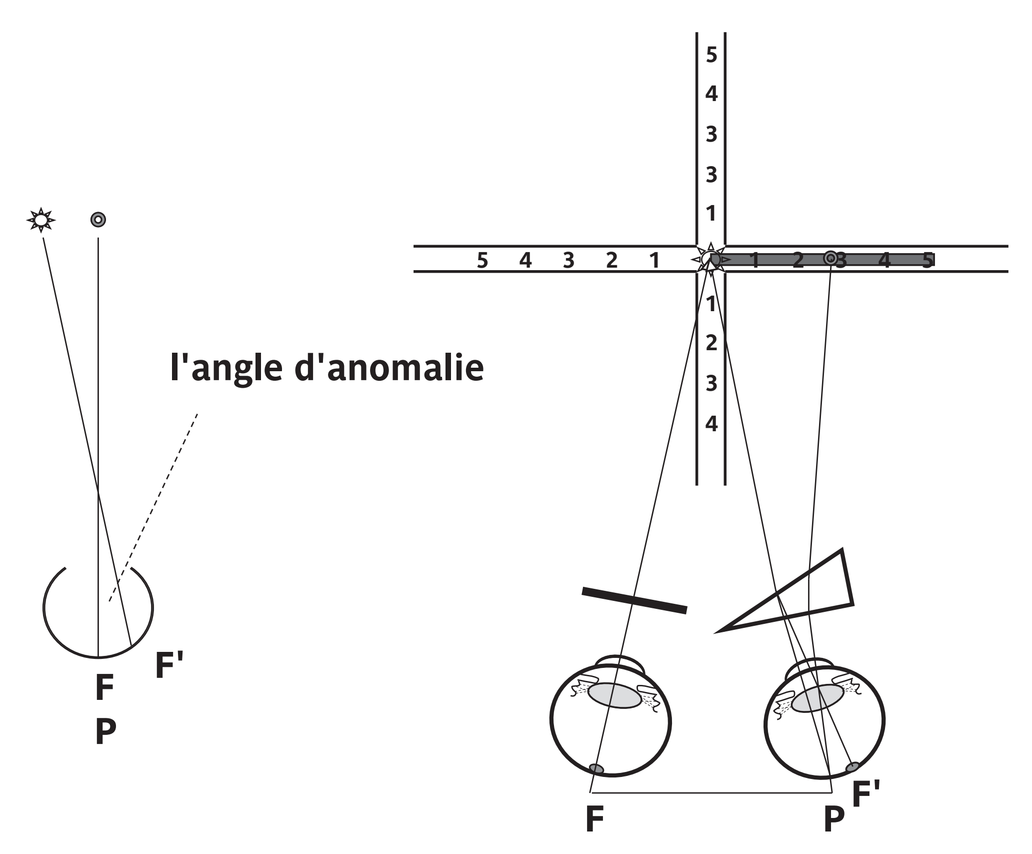


Fig 17. *Mesure de l'angle d'anomalie avec un verre rouge foncé.*

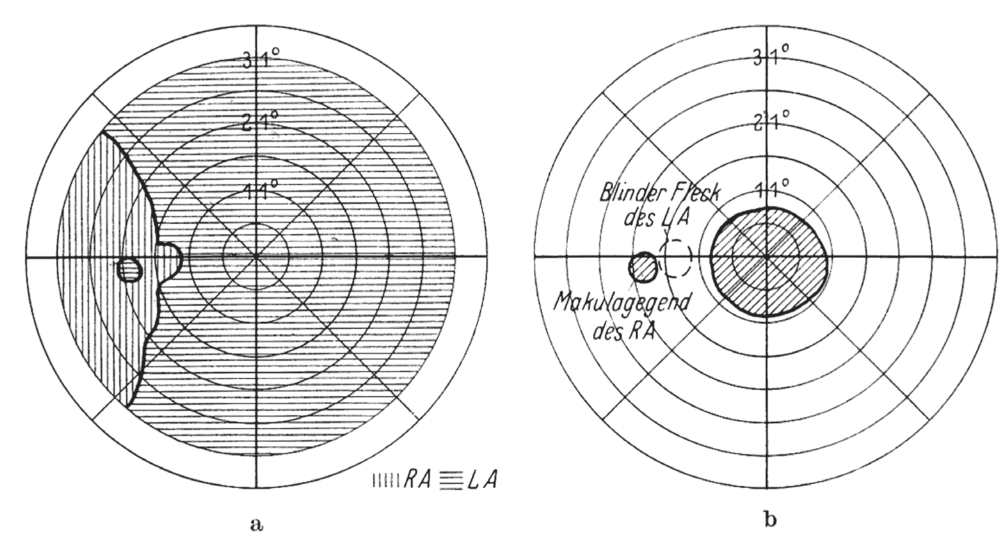


Fig 18. *11 ans, strabisme convergent OD (22°) ; Relation sensorielle : exclusion OD.*
Acuité visuelle : OD : 2/35 ; OG : 5/5.
Gauche : périmétrie binoculaire (OG fixateur) ;
Droit : scotométrie de l'OD (OG fixateur) (H Harms).

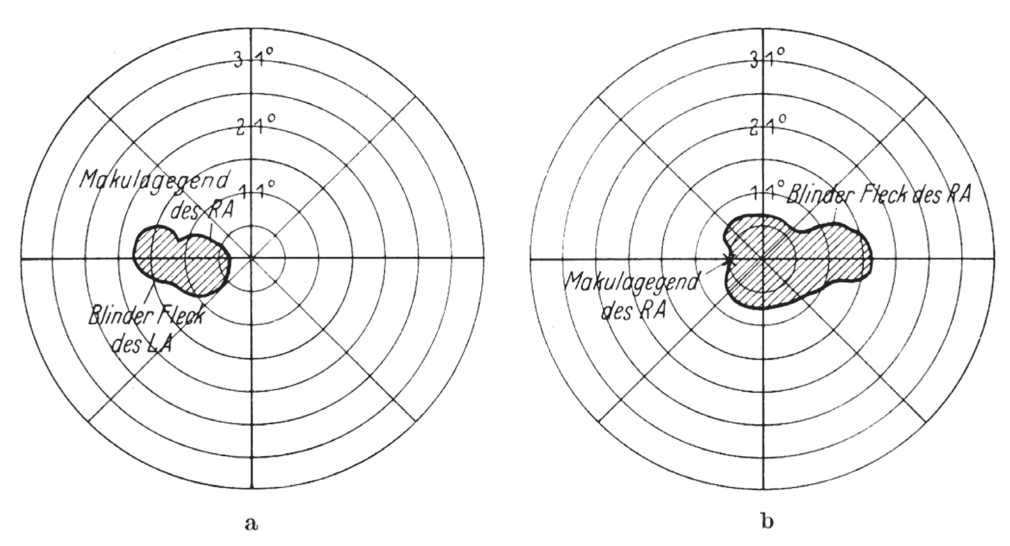


Fig 19. *11 ans, strabisme convergent OD (5°) ; Relation sensorielle : CRA.*
Acuité visuelle : OD : 5/35 ; OG : 5/4.
Gauche : scotométrie de l'OG (OG fixateur) ;
Droit : scotométrie de l'OD (OG fixateur) (H Harms).

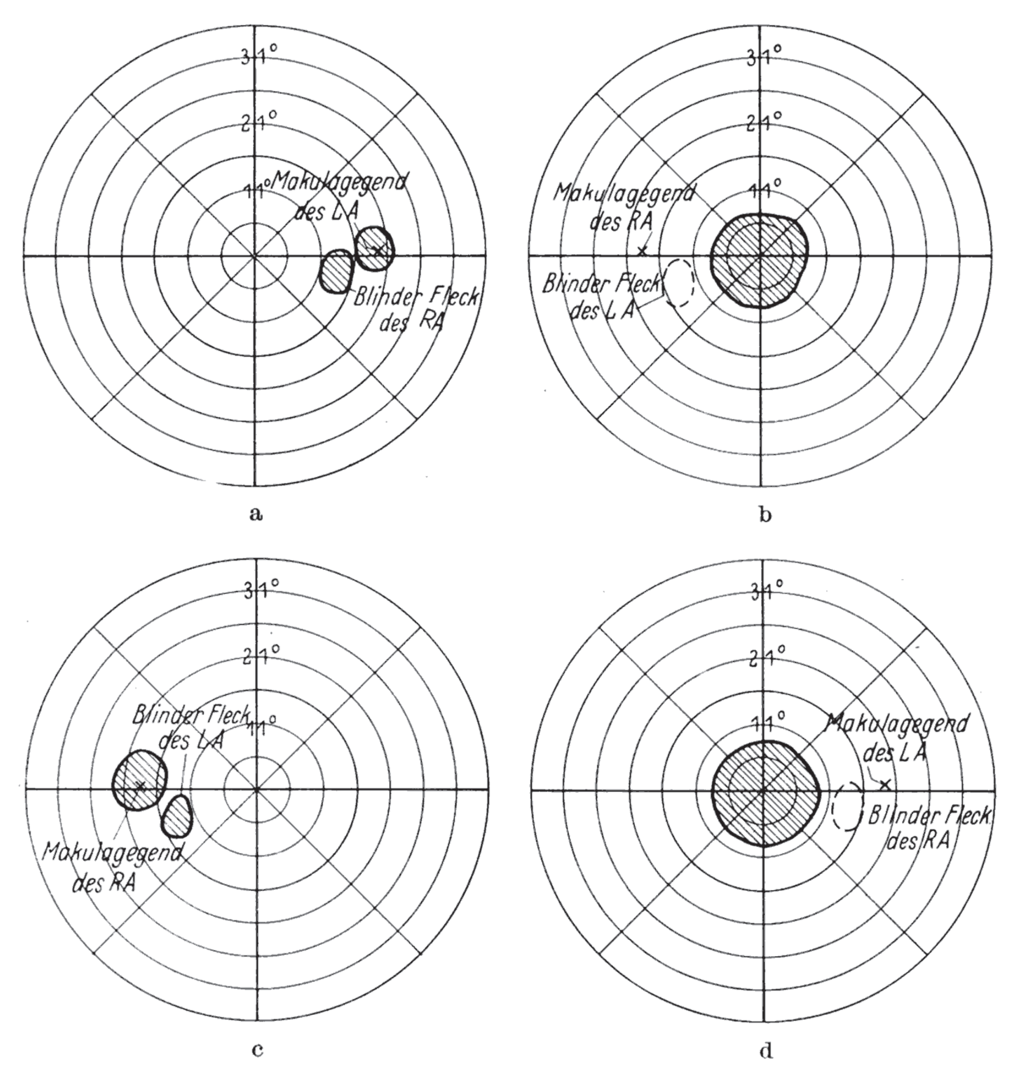


Fig 20. *27 ans, strabisme convergent OD (7°) ; Relation sensorielle : CRA*
Acuité visuelle : OD : 5/4 ; OG : 5/4.
Haut. Droit : scotométrie de l'OD (OD fixateur) ; Gauche : scotométrie de l'OG (OG fixateur) ;
Bas. Droit : scotométrie de l'OG (OG fixateur) ; Gauche : scotométrie de l'OG (OD fixateur) (H Harms).

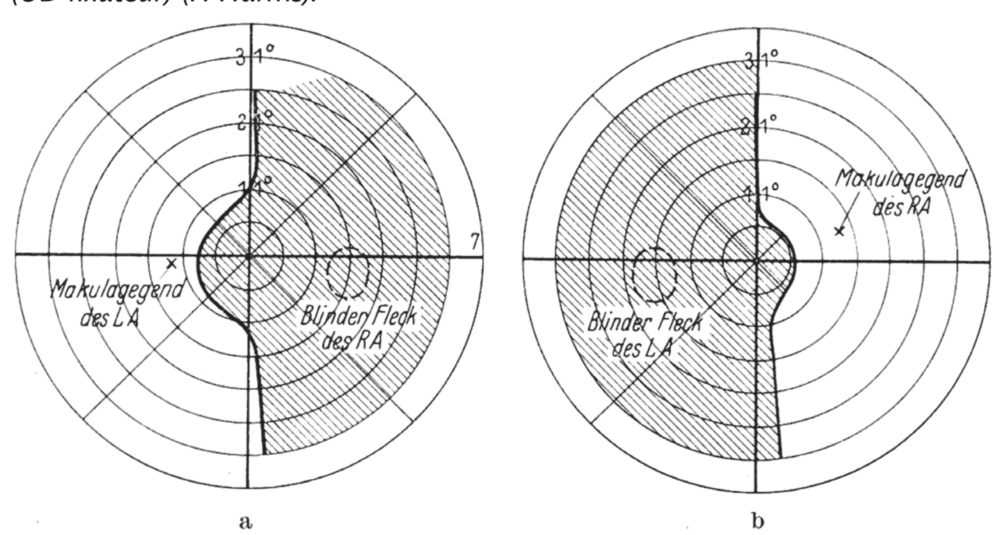


Fig 21. *24 ans, strabisme divergent OD (7°) ; relation sensorielle : exclusion alternante.*
Droit : scotométrie de l'OG (OD fixateur) ;
Gauche : scotométrie de l'OG (OD fixateur) (H Harms).

PUBLICATION DE V HERZAU

Herzau V : Untersuchungen über das binokulare Gesichtsfeld Schielender. Documenta Ophthalmologica 49 : 221-284 (1 980).

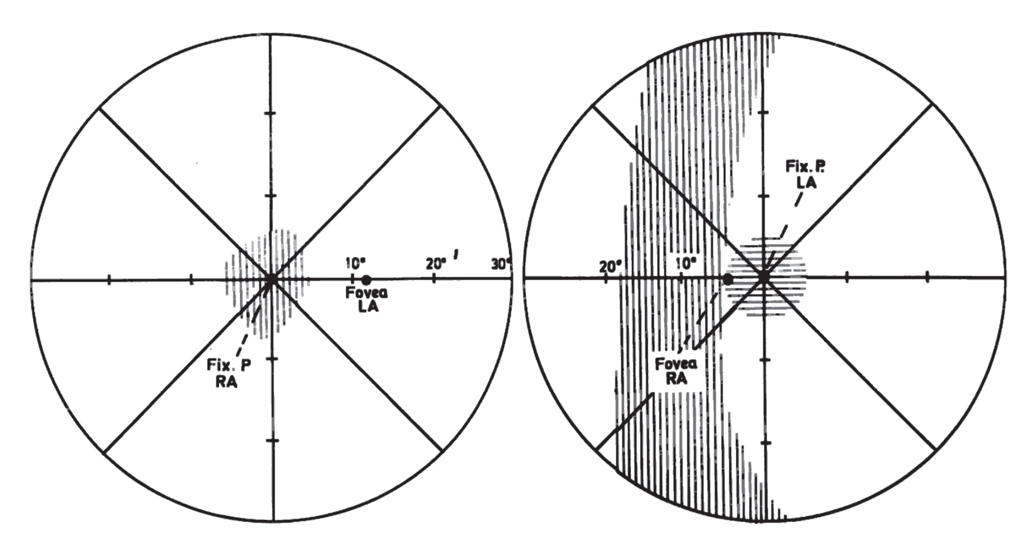


Fig 22. *Périmétrie binoculaire proportionnelle : Droit : strabisme convergent sans amblyopie avec CRN. Au centre prévalence de la couleur de l'œil fixateur (traits verticaux). Dans le reste du champ visuel binoculaire, il existe une rivalité binoculaire entre l'OD et l'OG. Gauche : microstrabisme convergent, amblyopie OD : 0,4. Dominance du centre du CV de l'OG avec inclusion de la fovéa de l'OD. Dans le reste du champ visuel binoculaire il existe une rivalité binoculaire entre OD et OG avec une zone de prévalence verticale de l'OD (V Herzau).*

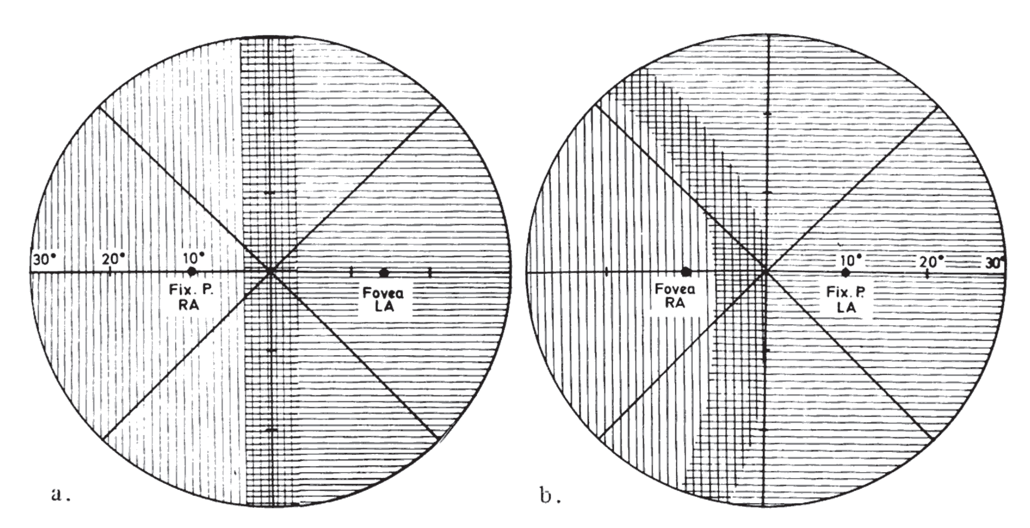


Fig 23. *Périmétrie binoculaire proportionnelle. Strabisme convergent sans amblyopie avec CRA harmonieuse. Droit : fixation OD ; Gauche : fixation OG. Division du champ visuel binoculaire dans une partie de l'OD (traits verticaux) et une partie de l'OG (traits horizontaux). Dans la zone intermédiaire on note une rivalité binoculaire entre OD et OG.*

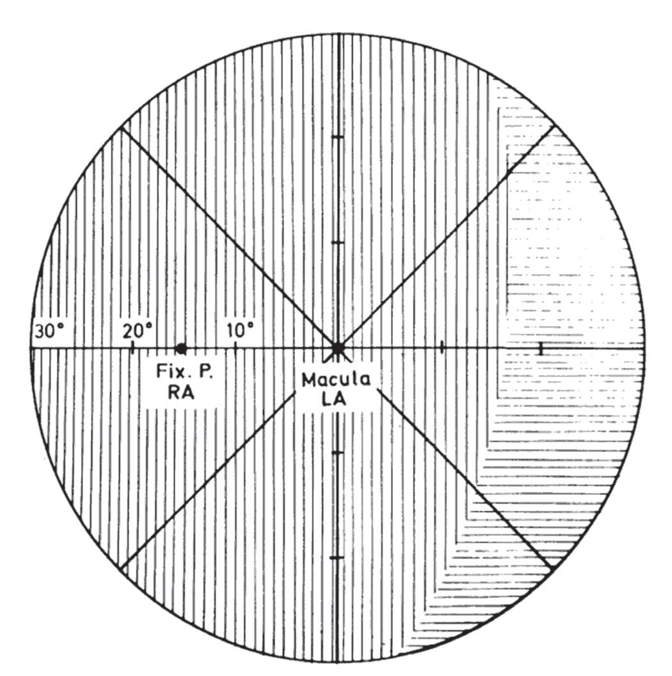


Fig 24. *Périmétrie binoculaire proportionnelle. Strabisme convergent; amblyopie OG 0,02; CRA La partie contrôlée par l'OG est loin du centre du champ visuel.*

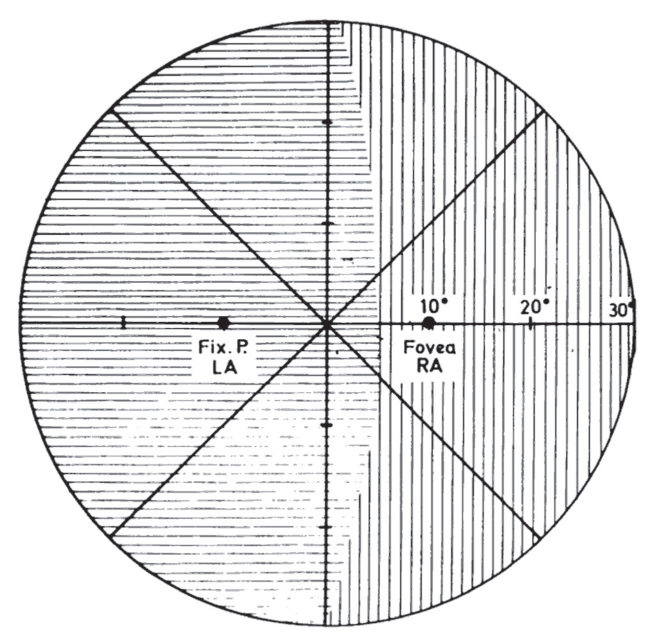


Fig 25. *Périmétrie binoculaire proportionnelle. Strabisme divergent sans amblyopie; CRA harmonieuse. La contribution de l'œil fixateur (OG) au champ visuel binoculaire est un peu plus grande que la contribution de l'œil dévié.*

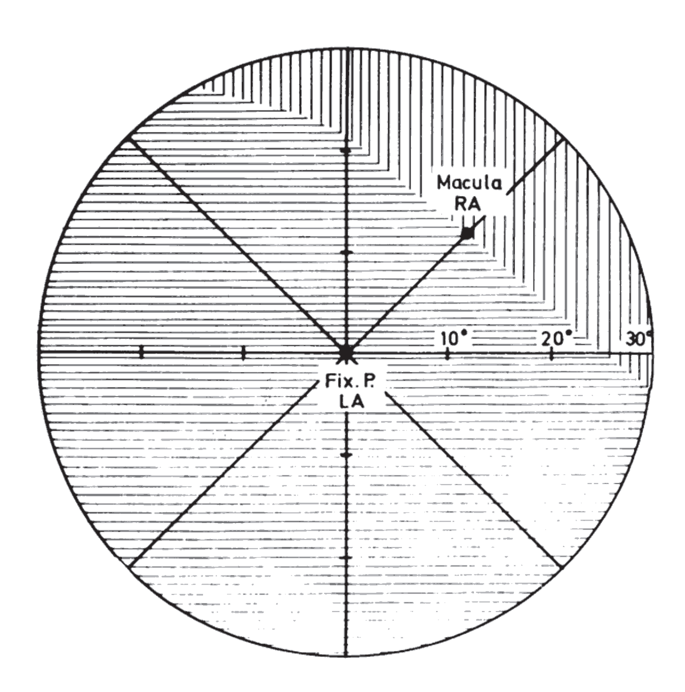


Fig 26. *Périmétrie binoculaire proportionnelle. Strabisme divergent avec hypertropie de l'OD; amblyopie OD: 0,05; CRA.*
Malgré l'amblyopie forte de l'OD, les parties centrales de l'OD participent au champ visuel binoculaire. Il existe une limite oblique pour les deux yeux.

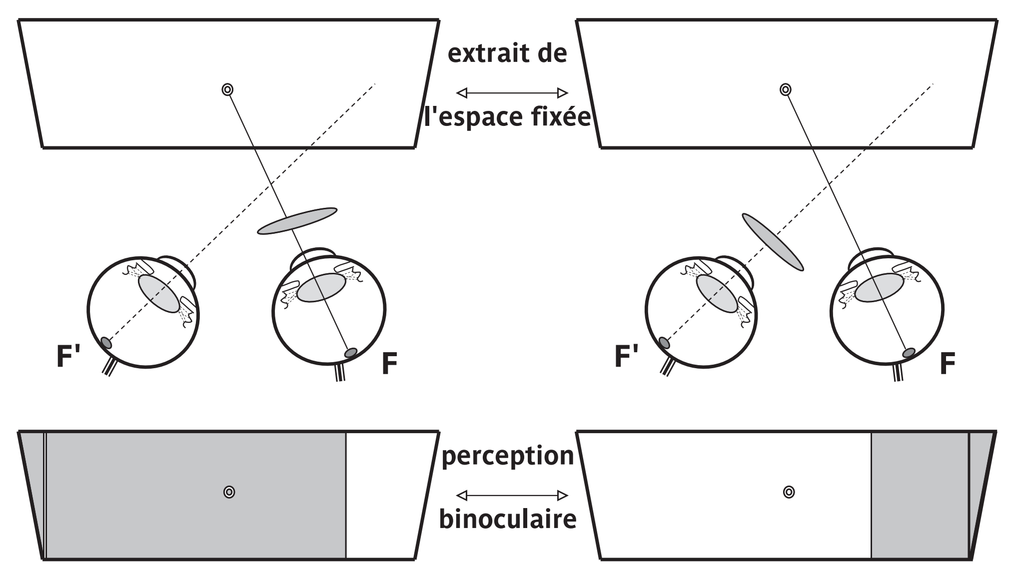


Fig 27. *Schéma des parties dominantes du champ visuel binoculaire dans un strabisme avec correspondance rétinienne anormale.*

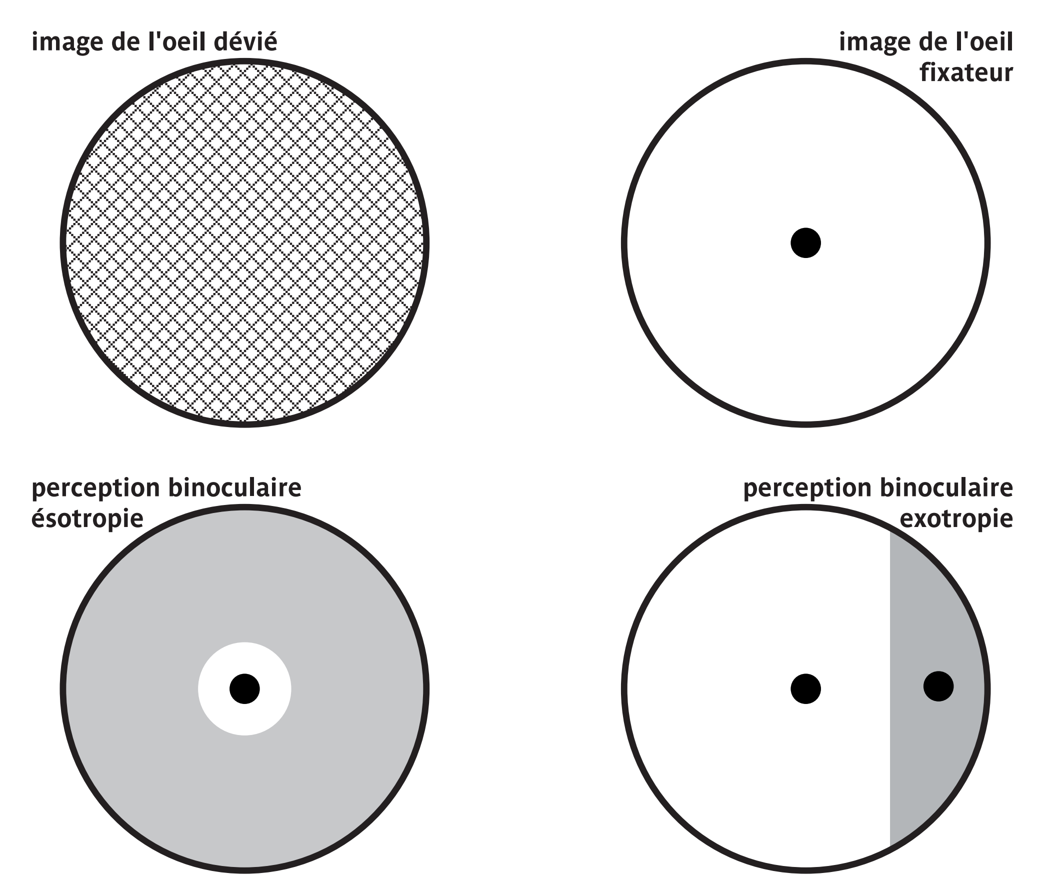


Fig 28. *Schéma des parties dominantes du champ visuel binoculaire dans un strabisme avec correspondance rétinienne anormale.*

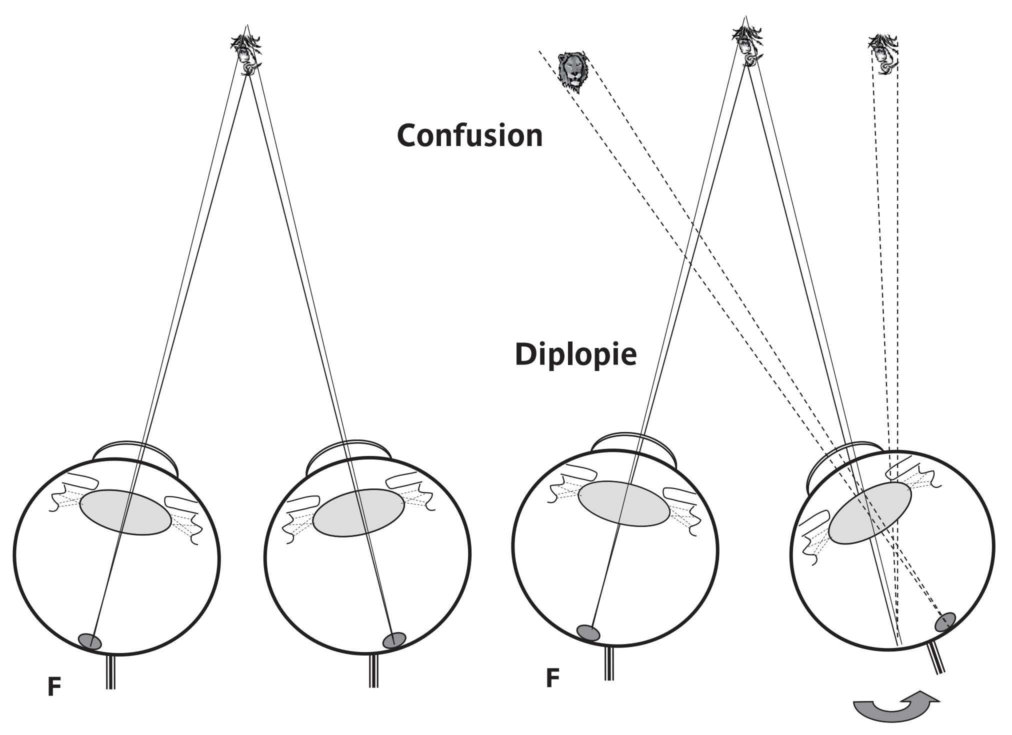


Fig 29. *Confusion et diplopie.*

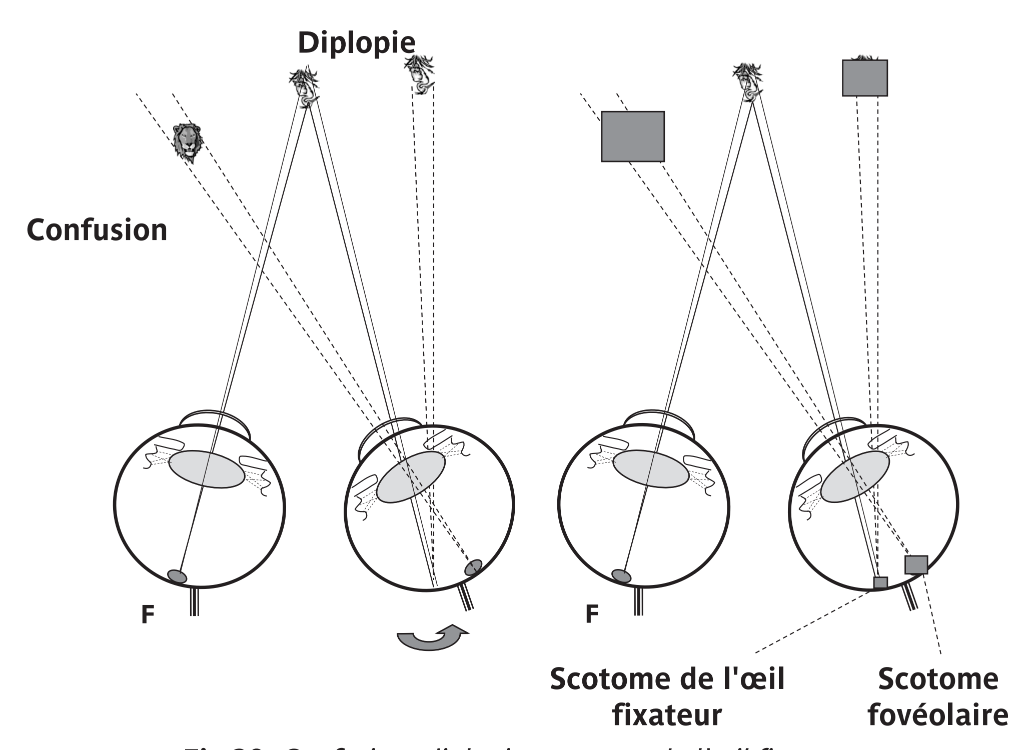


Fig 30. *Confusion, diplopie, scotome de l'œil fixateur et scotome fovéolaire.*

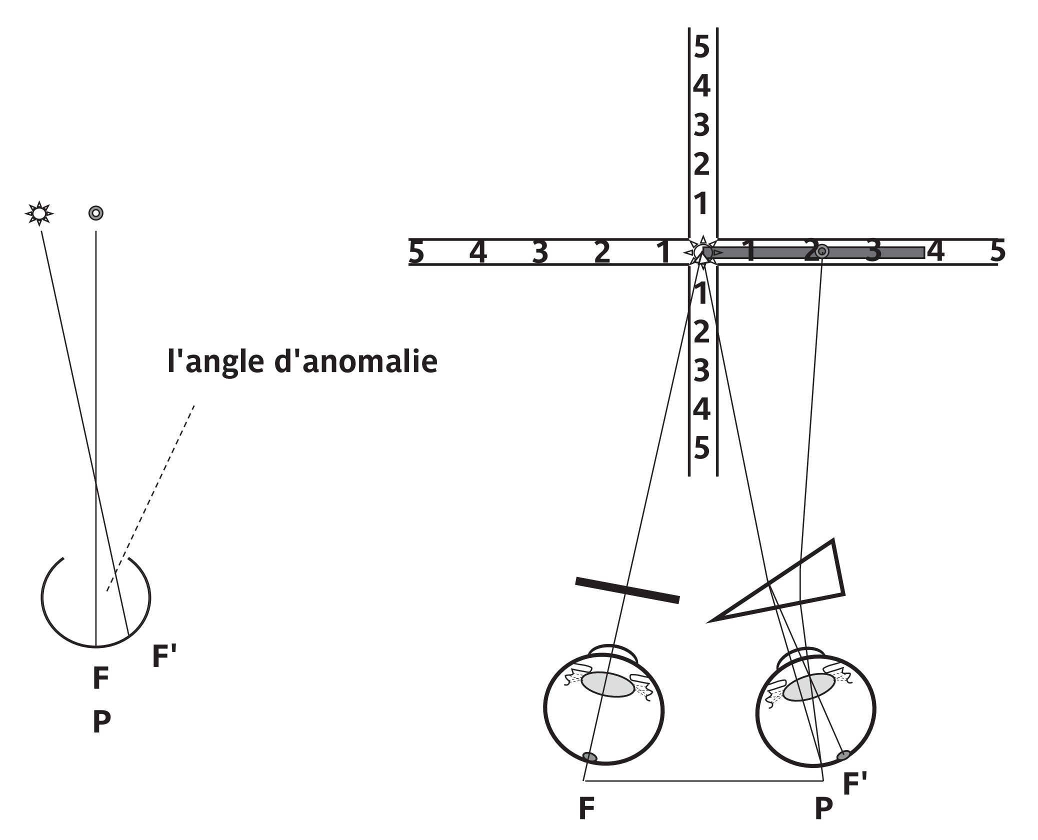


Fig 31. *Mesure de l'angle d'anomalie avec un verre rouge foncé.*

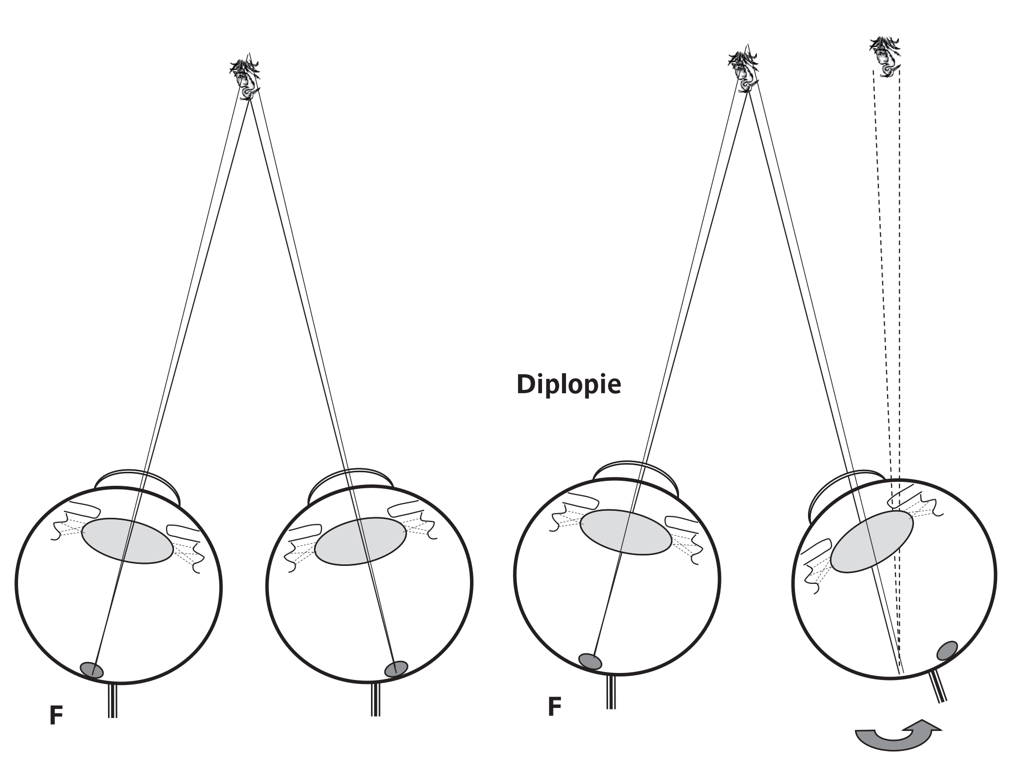


Fig 32. *Mesure de l'angle d'anomalie avec un verre rouge foncé.*

SYNTHÈSE

Par Alain Péchereau

Cette remarquable synthèse du professeur Heimo Steffen nous apprend trois éléments fondamentaux et nous permet de tirer une conclusion.

La perception monoculaire dans l'amblyopie

Elle est profondément altérée à la fois sur le plan quantitatif et sur le plan qualitatif. C'est l'ensemble de la perception par l'œil amblyope qui est pervertie à la fois dans sa performance, relativement bien mesurée par l'acuité visuelle, mais aussi dans la structure des champs récepteurs. Ce fait explique les altérations de la perception du mouvement. Comme l'avait noté le professeur MA Quéré il y a bien longtemps, l'amblyopie entraîne une véritable perversion de la hiérarchie spatiale de l'œil amblyope. Celle-ci est totalement déstructurée. Le niveau de l'acuité visuelle doit être considéré comme le meilleur marqueur de la déstructuration de la perception globale de l'œil amblyope plutôt que le témoin de la seule atteinte du pouvoir de discrimination.

La neutralisation de l'œil amblyope

Celle-ci n'est pas le petit scotome s'étendant du point zéro et s'arrêtant comme au couteau sur la fovéa dont on voit trop souvent la représentation mais un ensemble dynamique à la géométrie variable qui se modifie en fonction de l'acuité visuelle de l'œil amblyope, de la déviation et de l'œil fixateur. Là encore, les cliniciens ont une vision trop simpliste de la complexité de la pathologie sensorielle.

La coopération binoculaire

Là encore, les arbitrages du cerveau sont complexes et dynamiques. Chaque patient crée une relation binoculaire qui lui est propre. Le cerveau semble en permanence faire des arbitrages entre les informations visuelles qui lui proviennent de chaque œil. Pour chaque zone de l'espace visuel, il semble choisir l'information visuelle la meilleure. À tout instant, il arbitre entre l'information visuelle des deux yeux et choisit la plus pertinente. À ce jeu-là, l'œil amblyope est le grand perdant et ceci, d'autant plus, que l'amblyopie est profonde.

L'amélioration de l'acuité visuelle

Elle est le cœur du projet thérapeutique. En effet, si elle indique une restauration de la fonction de discrimination, elle montre surtout la reconstitution d'une structuration normale de la perception visuelle. La guérison de la fonction de discrimination s'accompagne de la normalisation des autres fonctions, en particuliers la restauration d'une oculomotricité normale. Elle est le préalable à toute rééducation spécifique qui, dans l'immense majorité des cas (dans la réalité concrète, ce besoin est exceptionnel), n'est pas nécessaire quand la structuration de la perception visuelle de l'œil amblyope (la guérison de l'amblyopie) est reconstituée par la guérison de l'amblyopie.

Une fois de plus et de façon magistrale, on peut observer que les deux objectifs fondamentaux de la prise en charge d'un strabisme sont :

- La guérison de l'amblyopie
  Elle est le préalable à tout. Rappelons l'aphorisme de Charles Rémy : « le monoculaire précède le binoculaire ». Tout dixième

non-récupéré a des conséquences extrêmement graves sur la fonction visuelle en général. La récupération de l'acuité visuelle est le préalable à tout et tout (la motricité et la sensorialité) en dépend.

- La réduction angulaire
  Elle est le deuxième élément de la prise en charge. Rappelons l'aphorisme d'André Roth : « la vision binoculaire est angle dépendant ». L'analyse de ce travail l'a bien montré.

Ces deux éléments associés à la correction optique totale portée en permanence sont le trépied du « strabique heureux » comme l'a défini Charles Rémy.

Publication de V Herzau

1. Herzau V : Untersuchungen über das binokulare Gesichtsfeld Schielender. Documenta Ophthalmologica 49 : 221-284 (1 980).

SYNTHÈSE

Par Alain Péchereau

Cette remarquable synthèse du professeur Heimo Steffen nous apprend trois éléments fondamentaux et nous permet de tirer une conclusion.

La perception monoculaire dans l'amblyopie

Elle est profondément altérée à la fois sur le plan quantitatif et sur le plan qualitatif. C'est l'ensemble de la perception par l'œil amblyope qui est pervertie à la fois dans sa performance, relativement bien mesurée par l'acuité visuelle, mais aussi dans la structure des champs récepteurs. Ce fait explique les altérations de la perception du mouvement. Comme l'avait noté le professeur MA Quéré il y a bien longtemps, l'amblyopie entraîne une véritable perversion de la hiérarchie spatiale de l'œil amblyope. Celle-ci est totalement déstructurée. Le niveau de l'acuité visuelle doit être considéré comme le meilleur marqueur de la déstructuration de la perception globale de l'œil amblyope plutôt que le témoin de la seule atteinte du pouvoir de discrimination.

La neutralisation de l'œil amblyope

Celle-ci n'est pas le petit scotome s'étendant du point zéro et s'arrêtant comme au couteau sur la fovéa dont on voit trop souvent la représentation mais un ensemble dynamique à la géométrie variable qui se modifie en fonction de l'acuité visuelle de l'œil amblyope, de la déviation et de l'œil fixateur. Là encore, les cliniciens ont une vision trop simpliste de la complexité de la pathologie sensorielle.

La coopération binoculaire

Là encore, les arbitrages du cerveau sont complexes et dynamiques. Chaque patient crée une relation binoculaire qui lui est propre. Le cerveau semble en permanence faire des arbitrages entre les informations visuelles qui lui proviennent de chaque œil. Pour chaque zone de l'espace visuel, il semble choisir l'information visuelle la meilleure. À tout instant, il arbitre entre l'information visuelle des deux yeux et choisit la plus pertinente. À ce jeu-là, l'œil amblyope est le grand perdant et ceci, d'autant plus, que l'amblyopie est profonde.

L'amélioration de l'acuité visuelle

Elle est le cœur du projet thérapeutique. En effet, si elle indique une restauration de la fonction de discrimination, elle montre surtout la reconstitution d'une structuration normale de la perception visuelle. La guérison de la fonction de discrimination s'accompagne de la normalisation des autres fonctions, en particuliers la restauration d'une oculomotricité normale. Elle est le préalable à toute rééducation spécifique qui, dans l'immense majorité des cas (dans la réalité concrète, ce besoin est exceptionnel), n'est pas nécessaire quand la structuration de la perception visuelle de l'œil amblyope (la guérison de l'amblyopie) est reconstituée par la guérison de l'amblyopie.

Une fois de plus et de façon magistrale, on peut observer que les deux objectifs fondamentaux de la prise en charge d'un strabisme sont :

- La guérison de l'amblyopie
  Elle est le préalable à tout. Rappelons l'aphorisme de Charles Rémy : « le monoculaire précède le binoculaire ». Tout dixième non-récupéré a des conséquences extrêmement graves sur la fonction visuelle en général. La récupération de l'acuité visuelle est le préalable à tout et tout (la motricité et la sensorialité) en dépend.
- La réduction angulaire
  Elle est le deuxième élément de la prise en charge. Rappelons l'aphorisme d'André Roth : « la vision binoculaire est angle dépendant ». L'analyse de ce travail l'a bien montré.

Ces deux éléments associés à la correction optique totale portée en permanence sont le trépied du « strabique heureux » comme l'a défini Charles Rémy.

Cataractes de l'enfant, modèle « expérimental » d'amblyopies ?

Dominique Thouvenin

INTRODUCTION

Les cataractes de l'enfant peuvent être considérées comme un modèle d'amblyopie car elles reproduisent à peu près toutes les causes d'amblyopie, en les cumulant…

On peut aussi parler de modèle « expérimental » car les études du traitement de l'amblyopie des cataractes de l'enfant font parties des mieux structurées.

Nous aborderons dans chaque type de situation, les amblyopies rencontrées et leur physiopathologie. En annexe, on trouvera les règles générales de traitement de ces amblyopies, comme nous les avons discutées lors de l'atelier sur les amblyopies mixtes avec les professeurs N Azar et R LaRoche.

Nous avons pris en référence des travaux et ouvrages internationalement reconnus (1, 2) et nous nous sommes appuyés sur l'expérience de notre équipe toulousaine.

Nous nous limiterons à décrire le cas, déjà complexe, des cataractes isolées, sans autres malformations oculaires associées.

DÉFINITIONS

Il est important de revenir sur les définitions d'amblyopies fonctionnelles, organiques et mixtes.

L'amblyopie organique

C'est une baisse visuelle liée à un obstacle sur la chaîne de transmission des images perçues jusqu'à leur intégration par le cerveau visuel. Cela ne préjuge pas de la capacité ou non du cerveau visuel à pouvoir interpréter les messages visuels si la cause peut être traitée. Un adulte présentant une cataracte ou une DMLA est porteur d'une amblyopie organique, curable dans le premier cas, définitive dans l'autre. Le terme d'amblyopie organique n'est quasiment pas utilisé par les auteurs anglo-saxons qui réservent le terme d'amblyopie aux amblyopies fonctionnelles. Ils définissent simplement le caractère organique en décrivant simplement l'anomalie et son caractère obturant ou délétère pour les voies visuelles. Une lésion responsable d'amblyopie organique peut être curable ou non. Une cataracte est une cause curable, une cicatrice

maculaire toxoplasmique est incurable. Si l'on veut apprécier la part de l'amblyopie d'organique dans une malvoyance de l'enfant, il faut d'une part se demander ce qu'un adulte verrait avec la même lésion, acquise sur un système visuel normal jusque-là. D'autre part réaliser un test thérapeutique de l'amblyopie qui traitera la part fonctionnelle de l'amblyopie et montrera ses limites ; l'amblyopie restante étant alors liée à la lésion organique. C'est l'obtention de « l'acuité visuelle maximale » dont nous parlons plus loin.

L'amblyopie fonctionnelle

Elle est liée à un non-apprentissage visuel par le cortex visuel. Son type, sa profondeur, sa malléabilité varient grandement d'un cas à l'autre. C'est elle qui persiste au lendemain de l'intervention d'une cataracte unilatérale chez l'enfant (et non chez l'adulte).

L'amblyopie mixte

Elle est donc l'association d'une amblyopie fonctionnelle qui s'est développée sur une anomalie organique oculaire ou des voies visuelles survenue durant la période sensible de développement visuel. C'est un des challenges les plus passionnants de l'ophtalmopédiatrie. Il faut savoir évaluer ce qui revient à la lésion (part organique) et à l'amblyopie (fonctionnelle). L'intervention d'emblée chez un enfant d'une cataracte punctiforme avec malvoyance profonde est une erreur et a toutes les chances de se solder par échec. En effet, l'amblyopie fonctionnelle sous jacente est majeure et son traitement médical serait sans doute suffisant. Déclarer qu'un œil porteur d'un colobome du pole postérieur éventuellement large mais restant au bord de la macula est définitivement en état de cécité est aussi une erreur : le traitement médical de certaines amblyopies a priori au-delà de toute possibilité thérapeutique réserve parfois de très bonnes surprises. À l'inverse, certaines amblyopies, a priori fonctionnelles, ne réagissant pas « normalement » au traitement doivent faire rechercher une cause organique « cachée », notamment neuroophtalmologiques.

Pour revenir aux amblyopies liées aux cataractes, on distingue 4 situations bien distinctes, sur le plan pronostique et thérapeutique, selon que les cataractes sont unies ou bilatérales et opacifiées précocement ou tardivement (3) :

- Les cataractes bilatérales totales et précoces sont responsables d'une cécité congénitale avec absence de développement précoce de la fixation. Les résultats visuels sont limités par l'apparition quasi inéluctable d'un nystagmus. Celui-ci est responsable d'une amblyopie bilatérale.
- Les cataractes bilatérales partielles et/ou d'opacification secondaire surviennent sur un système visuel plus ou moins mature et acquis selon l'âge. Un risque d'amblyopie unilatérale peut exister si l'opacification se fait de manière asymétrique.
- Les cataractes unilatérales totales et précoces représentent la situation amblyogène la plus grave, mais un traitement bien coordonné peut aboutir à des résultats visuels très satisfaisants.
- Les cataractes unilatérales partielles et/ou d'opacification secondaire sont des modèles d'amblyopies mixtes, fonctionnelles et or-

ganiques. Leur pronostic dépend de la précocité de leur diagnostic et de la qualité de leur prise en charge.

CATARACTES BILATÉRALES CONGÉNITALES TOTALES

Le réflexe de fixation se développe dans les premiers jours de vie. La cécité congénitale liée à la présence des cataractes, empêche son développement. Il s'ensuit toujours un nystagmus « sensoriel », aussi précoce que soit le traitement. Il est en général pendulaire, plus rarement pendulo-ressort, et ne présente que très rarement de position de blocage. L'amblyopie liée à ce nystagmus est majeure.

L'opacité totale des milieux est responsable d'une amblyopie organique jusqu'à l'intervention. Après l'intervention, on note bien sur des progrès visuels importants mais ils seront limités par la présence du nystagmus.

Peu de traitements sont hélas possibles.

L'intervention

Elle règle la part organique de l'amblyopie. On la réalise au mieux vers 6 semaines. Ce délai de traitement apparaît comme la meilleure alternative pour une fragilité anesthésique moins importante, un certain degré de maturation oculaire anatomique, notamment du sphincter irien (meilleure dilatation peropératoire), et la meilleure récupération visuelle possible. Un traitement plus précoce, ne procure pas de meilleurs résultats visuels, avec une prise de risque anesthésique et opératoire non négligeables.

Traitement de l'aphakie

- Implantation : en dehors de son côté pratique, et peut-être d'un moindre taux de glaucomes secondaires, l'implantation initiale ne semble pas permettre de meilleurs résultats visuels finaux (4). Si elle est choisie, la croissance de l'œil doit être anticipée et il faut sous-corriger la puissance de l'implant, beaucoup plus que dans les cataractes unilatérales pour éviter une myopisation bilatérale importante (en général, implantation de 24 ∂ bilatérale sauf biométries hors normes).
- Les lunettes d'aphake représentent le choix le plus fréquent actuellement. C'est en effet le moyen le plus simple de « coller » à l'évolution réfractive de l'enfant. Il ne faut pas oublier d'y intégrer un filtre UV.
- L'équipement en lentilles d'aphake pose un problème pratique et financier. Il s'agit de solutions utilisées secondairement si les conditions le permettent. Les parents doivent être prêts à en assumer les contraintes. L'ophtalmologiste doit être compétent dans ce domaine et surtout disponible pour régler rapidement tous les problèmes possibles : conjonctivites, intolérances, évolution réfractive, perte… La perte prolongée d'une seule des deux lentilles peut provoquer une amblyopie unilatérale.

Un équipement complémentaire

Il est toujours nécessaire pour pallier à la perte de l'accommodation. En règle générale, on favorise la vision de près jusqu'à l'âge de 2 ans en prescrivant une correction monofocale avec surcorrection de +2 ∂ ou +3 ∂. Par la suite, on utilise une correction dissociée loin/près par verres

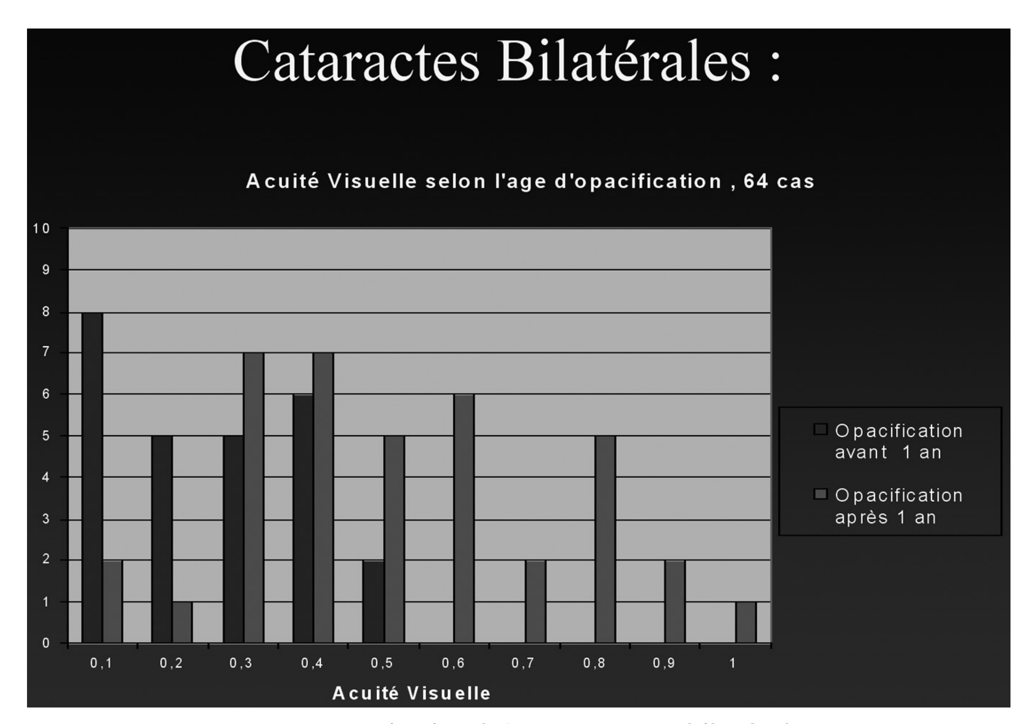


Fig 1. *Pronostic visuel des cataractes bilatérales.*

bifocaux ou progressifs. Il faut prendre garde à ce que le foyer inférieur soit suffisamment large, avec une ligne médiane juste en dessous de l'axe visuel en position primaire. J'utilise fréquemment un système de pénalisations alternées jusqu'à l'âge de 5-6 ans, sur le même principe que pour les strabismes. Cette solution évite le port de verres bifocaux ou progressifs et prévient l'apparition d'une amblyopie unilatérale.

Le pronostic visuel

Il est très réservé dans les cataractes bilatérales précoces, dépassant rarement 0,3 ODG, plus fréquemment autour de 0,1 (figure n° 1, extraite de (1)). Cette amblyopie bilatérale est liée a priori à la présence du nystagmus. Elle est sans doute aussi reliée à une amblyopie fonctionnelle bilatérale définitive car apparue très précocement, avec un mauvais développement des voies visuelles reproduisant à minima ce que l'on observe de manière unilatérale dans les cataractes unilatérales.

CATARACTES BILATÉRALES D'OPACIFICATION SECONDAIRE

Elles surviennent sur un système visuel d'autant plus développé que l'opacification est tardive.

Plus l'âge d'opacification augmente, plus le pronostic se rapproche de celui de l'adulte.

En cas d'asymétrie de l'opacification, il existe un risque d'amblyopie unilatérale non négligeable. Le traitement se calque sur celui d'une cataracte unilatérale. Dans ce cas, on tente d'abord un traitement médical pour essayer d'égaliser les acuités visuelles (occlusion de l'œil le moins cataracté). Si le résultat est insuffisant ou trop instable, on réalise l'intervention sur l'œil le plus atteint. Puis on laisse remonter l'acuité visuelle, soit spontanément si la cataracte de l'autre œil est notoire, soit en s'aidant d'une occlusion. Quand une cataracte est négligeable sur un œil et obturante sur l'autre, on rejoint la situation des cataractes unilatérales.

Si l'opacité est symétrique, il n'y a pas d'amblyopie unilatérale mais une gêne visuelle bilatérale (amblyopie organique) qui évolue parallèlement à l'évolution des cataractes.

Le moment de traiter chirurgicalement les cataractes symétriques dépend de divers facteurs. En l'état actuel de nos possibilités chirurgicales, on commence à discuter d'intervention en dessous de 0.5, plus ou moins rapidement en fonction de l'âge de l'enfant et de la gêne ressentie. Cette gêne provoquée par la cataracte dans la vie de l'enfant est importante à évaluer, parfois plus que l'acuité visuelle : un retard scolaire, une photophobie empêchant les activités extérieures entrent largement en ligne de compte pour l'indication opératoire. Chez les plus petits, un bon reflet du caractère obturant ou non de la cataracte est donné par la visibilité des détails du pôle postérieur en ophtalmoscopie indirecte. Si on distingue mal le reflet fovéolaire et la zone maculaire, la cataracte a de forte chance d'être obturante.

Le pronostic visuel se rapproche d'autant plus de celui d'un adulte que l'âge d'intervention s'élève et que la durée d'opacification est courte (figure n° 1).

CATARACTES UNILATÉRALES

Le traitement des amblyopies des cataractes unilatérales de l'enfant

Il a bénéficié des progrès de l'ophtalmopédiatrie moderne et nous a fait progresser.

Ces amblyopies représentent des modèles d'amblyopies mixtes (association d'une amblyopie fonctionnelle et d'une cause organique d'amblyopie représentée par l'opacité des milieux).

- Elles ont permis de mettre en pratique la notion de périodes sensibles de récupération, en prouvant qu'on pouvait récupérer des amblyopies très profondes si le traitement était ultra-précoce, mais que la plasticité diminuait avec l'âge.
- Durant leur traitement on a aussi pu mettre en pratique les tests d'évaluation précoce de la vision (regard préférentiel, Potentiels Évoqués Visuels, cartographie cérébrale…).
- Elles nous ont permis de progresser considérablement sur l'abord chirurgical des cataractes infantiles, sur le traitement de l'aphakie et des amblyopies mixtes complexes.
- Des études à long terme confirment maintenant les impressions initiales : un traitement médico-chirurgical bien conduit abouti à un résultat visuel le plus souvent très correct (5, 6). Nous avions obtenu, dans une étude prospective, 40 % d'acuité visuelle au-delà de 0.4, et 40 % entre 0.1 et 0.4 dans 20 cas opérés avant l'âge de 1 an. Cette proportion passe à 60 % au-delà de 0.4 si l'intervention est réalisée après l'âge de 1 an (7). La figure n° 2 illustre ces résultats. Nos résultats ont été confirmés par d'autres études dont celle, récente, de Ledoux et Wilson, avec une acuité visuelle moyenne des cataractes unilatérales traitées et rééduquées autour de 0,5 (8).

Les cataractes unilatérales

Elles cumulent les causes d'amblyopie :

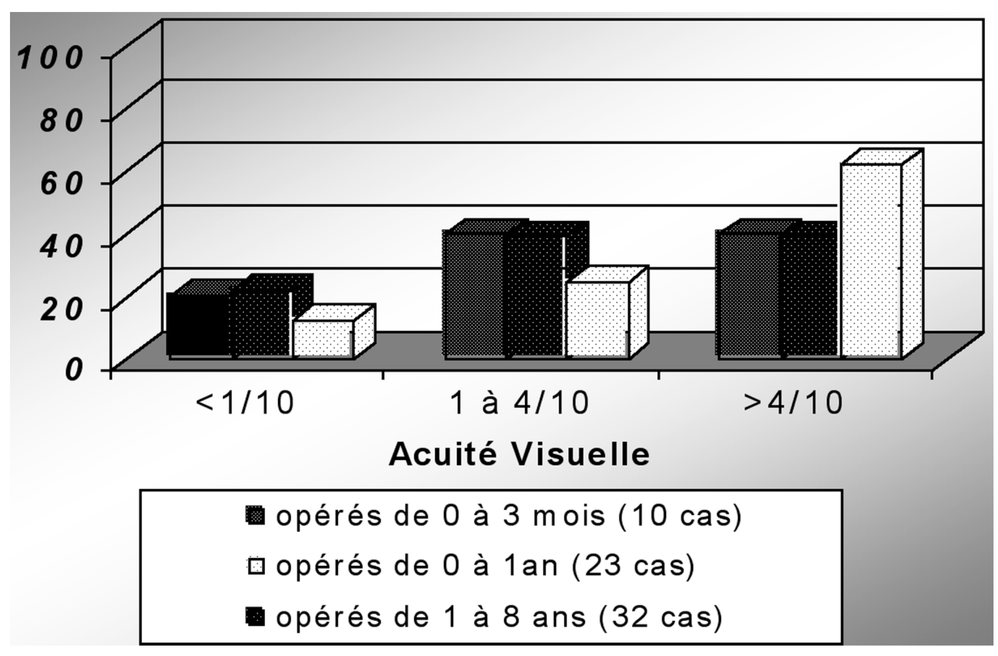


Fig 2. *Résultats du traitement des amblyopies des cataractes unilatérales de l'enfant.*

- Avant traitement de la cataracte, l'opacité du cristallin représente la part organique. Elle est accessible si besoin au traitement chirurgical. Afin d'en avoir une idée, il faut toujours se demander ce qu'un adulte pourrait voir au travers. À l'inverse et comme nous l'avons déjà dit, on peut apprécier le caractère obturant d'une cataracte par la qualité de la visibilité des détails du pole postérieur de l'œil en ophtalmoscopie indirecte. Si une cataracte minime est responsable d'une amblyopie très profonde, on recherchera toujours une cause associée (réfractive, organique…) et on tentera toujours un traitement médical avant d'opérer.
- La privation visuelle (déprivation) représente la part fonctionnelle de l'amblyopie. Elle est d'autant plus profonde que la cataracte est précoce et la privation prolongée. Elle est mise en évidence au lendemain de l'intervention, quand l'opacité est levée, mais que l'amblyopie persiste. Comme nous l'avons dit, elle peut être prépondérante quand une cataracte est minime mais que l'acuité visuelle est vraiment basse. Le traitement médical par occlusion simple peut suffire à la traiter.
- Après traitement de la cataracte, l'amblyopie est essentiellement fonctionnelle, d'origine multiple :
  - Par privation des formes,
  - Anisométropique car il existe rarement une isométropie,
  - Accommodative, par perte de l'accommodation de l'œil opéré,
  - Strabique, car une rupture définitive de la vision binoculaire est le plus souvent observée et que l'œil sain est obligatoirement très dominant.
  - Nystagmique parfois, notamment en cas de syndrome de strabisme précoce associé.
- La part organique peut réapparaître à chaque complication évolutive (opacification, autres…).

Traitement

Cataractes précoces obturantes

Intervention

Bien sûr une intervention chirurgicale la plus précoce possible est nécessaire, dès le diagnostic, mais en attendant au moins 5 à 6 semaines d'âge pour les mêmes raisons que précédemment.

Le traitement de l'aphakie

Il est réalisé par implantation ou lentilles de contact. Une large étude prospective multicentrique est en cours de réalisation dans le cadre de l'AAPOS afin de juger objectivement des avantages et inconvénients visuels et pratiques de chaque méthode. Nous pensons depuis longtemps que l'implantation est un facteur de réussite du traitement, et qu'elle ne complique pas le geste initial si elle est réalisée dans des conditions strictes (4), quitte à prendre le risque d'une myopisation secondaire (20 % des cas) (9, 10).

Un équipement optique complémentaire

Il est nécessaire pour pallier à l'amétropie résiduelle notamment en cas d'implantation. Nous préférons une surcorrection initiale monofocale relayée par une correction multifocale vers 18 mois. On vérifie souvent l'évolution réfractive, rapide avant l'âge de deux ans.

Le traitement de l'amblyopie fonctionnelle

Il repose sur l'occlusion dosée de l'œil sain, selon un protocole relativement uniforme selon les auteurs (cf. Annexe). Ce traitement est long mais repose sur des principes simples communs à tout traitement d'amblyopie. Beaucoup d'échecs sont liés à un manque de conviction de l'équipe soignante, considérant que le prix à payer est élevé comparé aux résultats du traitement. Ce type d'argument n'a plus lieux d'être étant l'homogénéité des résultats obtenus, et on ne doit plus se poser la question de la justification du traitement comme pour toute amblyopie fonctionnelle. La récupération d'un deuxième œil voyant, même en l'absence de vision binoculaire est fondamentale dans la longue vie de ces enfants.

La prise en charge s'appuie sur une équipe ophtalmo-pédiatrique habituée, qui met en place la stratégie thérapeutique chirurgicale et médicale et intervient régulièrement jusqu'en fin de traitement (après l'âge de 10 ans). Le rôle de l'ophtalmologiste traitant et de l'orthoptiste auprès de l'enfant et de sa famille est fondamental et compte pour beaucoup dans la réussite du traitement.

La figure n° 3 illustre, sur un amblyogramme, 10 ans de traitement d'une cataracte unilatérale opérée à quelques semaines de vie. Elle résume bien tous les aléas du traitement.

Nous nous sommes intéressés au retentissement de ce traitement prolongé sur la vision binoculaire (11), le développement oculomoteur (12) et sur le plan sociopsychologique dans le développement de l'enfant (13, 14). Aucun argument ne permet finalement de dire que le traitement d'occlusion prolongé est délétère pour la vision ou pour le développement psychologique de l'enfant et qu'il doive donc être remis en question.

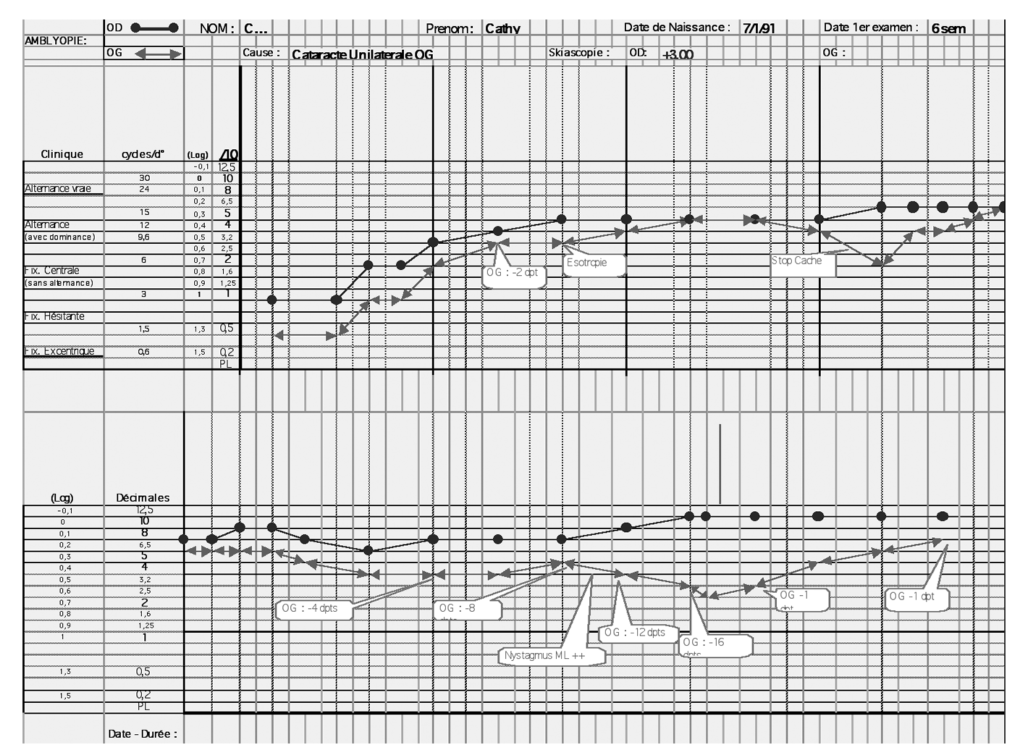


Fig 3. *Amblyogramme de 10 ans de traitement d'une cataracte unilatérale opérée à quelques semaines de vie.*

Cataractes précoces partielles

Une cataracte unilatérale même punctiforme, est possiblement amblyogène.

Une surveillance visuelle est donc nécessaire (intérêt du regard préférentiel dans les 18 premiers mois). Un traitement sera institué dès qu'on a fait la preuve d'une asymétrie visuelle.

En cas d'amblyopie (cf. annexe)

- Toujours préférer un traitement conservateur. En effet, si la part fonctionnelle de l'amblyopie est traitée, l'enfant pourra toujours se faire opérer ultérieurement et profiter ainsi d'éventuels progrès de la chirurgie ou du traitement de l'aphakie. Par ailleurs, il vaut mieux une acuité visuelle de 0,5 avec accommodation « naturelle » que de 1,0 avec verre progressif unilatéral.
- Récupérer l'acuité visuelle maximale (ce qu'un adulte verrait au travers) par un traitement d'occlusion totale, et tenter de conserver ce résultat jusqu'en fin de période sensible ;
- Si on ne peut dépasser 0,4, une intervention sera sans doute envisagée, mais si possible en attendant l'âge verbal.

La figure n° 4 illustre un cas de cataracte unilatérale partielle traitée médicalement, avec récupération de l'acuité visuelle maximale.

Cataractes d'apparition secondaire

Ce sont les cataractes congénitales évolutives, de découverte tardive, traumatiques, sur uvéite…

Une intervention n'est décidée que lorsque la cataracte est réellement obturante, toujours après essai de traitement médical si elle est partielle. Le résultat est d'autant meilleur que la privation est courte et peu intense. L'état visuel postopératoire avant occlusion donne une idée de l'importance de la part fonctionnelle de l'amblyopie.

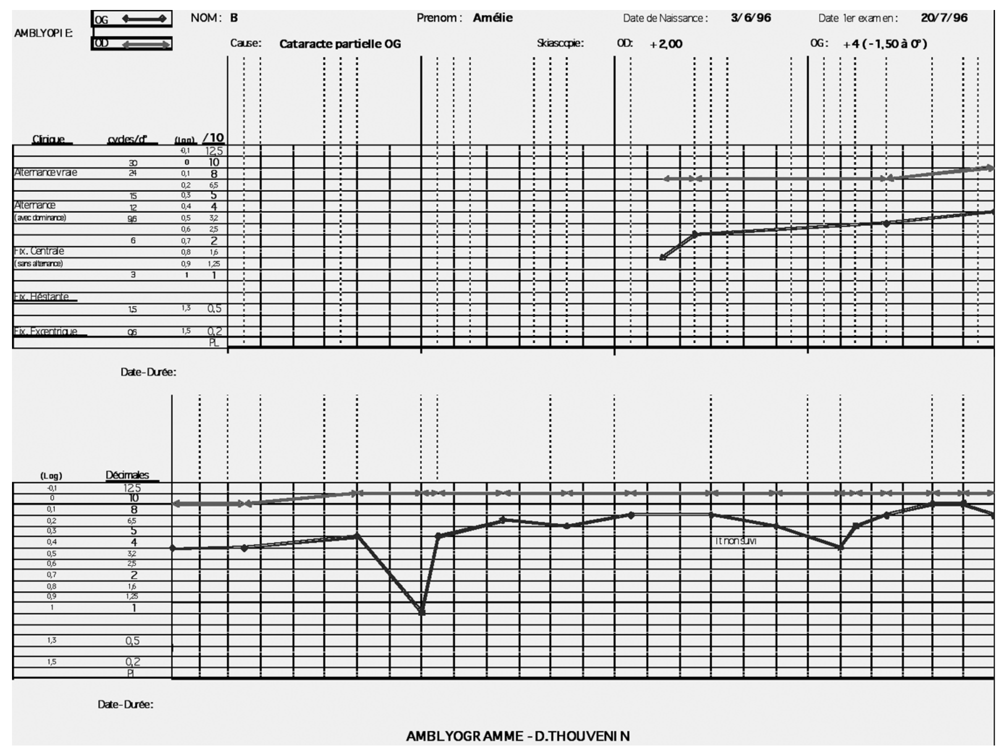


Fig 4. *Cas d'une cataracte unilatérale partielle traitée médicalement, avec récupération de l'acuité visuelle maximale.*

Il faut toujours tenter le traitement si on est en cours de période sensible, jusqu'à 10 ans.

Incidents en cours de traitement

Tous ces événements sont possibles, assez fréquents, et en général ils sont résolus simplement. En tout cas, ils soulignent l'importance d'une surveillance étroite et prolongée, même quand tout va bien.

- L'observance

  Elle doit être évaluée régulièrement. Une baisse visuelle doit rendre très vigilant. Le traitement est long et contraignant. Les parents ne peuvent l'assumer seuls, c'est donc le soutien constant de l'équipe soignante qui l'aide.
- En cas de résultats insuffisants

  Si le résultat reste insuffisant malgré un traitement suivi, avec une acuité visuelle ne dépassant pas par exemple 0.4. L'enfant reste gêné lors des périodes d'occlusions, notamment à l'école. L'occlusion est alors mal supportée (l'enfant reste malvoyant quand il porte le cache), et l'observance sera de plus en plus difficile. Il faut donc intensifier le soutient psychologique et parfois essayer de mettre en place une aide scolaire adaptée (AVS).
- Corrections inadaptées

  La réfraction évolue, notamment durant les 2 premières années et elle est parfois difficile à évaluer. Parfois, une évaluation sous AG peut être justifiée. Une myopisation trop importante peut justifier le port d'une lentille de contact en supplément de la correction progressive, voire de discuter d'un changement d'implant (nous le proposons en cas de myopie stabilisée au-delà de -9).
- Les complications

  Elles ralentissent le traitement voire provoquent un échec :

- Complications oculaires : opacification de l'axe visuel, hypertonie, réactions inflammatoires, pupille désaxée, décollement de rétine. Elles deviennent de plus en plus rares mais doivent être dépistées précocement et traitées de manière adaptée.
- Sociales et personnelles : tout événement négatif dans la vie de l'enfant est une occasion de stopper le traitement par occlusion, parfois de manière excessive. Il faut veiller à limiter au mieux ces interruptions qui nécessiteront à chaque fois de réintensifier le temps de cache lors de la reprise.

ANNEXE : LE TRAITEMENT DE L'AMBLYOPIE DES CATARACTES UNILATÉRALES DE L'ENFANT EN PRATIQUE

Généralités

Explications préalables claires à la famille

Elles seront répétées régulièrement.

- La chirurgie dure 1/4 d'heure, la rééducation dure 10 ans ;
- Le traitement de l'amblyopie, ses modalités, sa durée, son caractère obligatoirement ***continu*** et lentement dégressif ;
- Un aperçu pronostic peut être donné.

Les 2 phases du traitement

Les 2 phases indissociables du traitement doivent être bien comprises par TOUS les intervenants

- Phase d'attaque : récupération de la meilleure vision possible (acuité visuelle maximum) ;
- Phase d'entretien : maintient de ce résultat jusqu'en fin de période sensible.

Le traitement

Il est réalisé exclusivement par occlusion sur peau, même en période d'entretien. Toutes les autres méthodes exposent à une récidive d'amblyopie (pénalisation optique, filtres, secteurs…). Essayer de favoriser les heures de cache durant les activités visuelles de l'enfant (école, télévision, lecture…).

Contrôles

- Contrôles orthoptiques fréquents (au maximum mensuel) pour évaluer l'acuité visuelle ou le test de regard préférentiel, ou le type de fixation (l'œil occlus doit rester dominant après 5 minutes de désocclusion).
- Contrôles ophtalmologiques réguliers de la réfraction sous cycloplégie (tous les 3 mois la première année) et de l'état local (**aspect de la lueur pupillaire** pour dépister une éventuelle réopacification dans l'axe).
- Contrôles sous AG à 1 mois postopératoire et six mois, surtout en cas de doute sur l'état local, de difficulté à évaluer la réfraction.

Incidents

- Si on suspecte une bascule amblyopique, il faut vérifier sa réalité après 1 heure de désocclusion et surtout ne pas arrêter l'occlusion, mais en diminuer l'intensité : retirer le cache 1 heure par jour et renforcer la surveillance.

- En cas de récidive amblyopique ou de mauvais résultat, contrôler l'état oculaire (opacification) et l'état réfractif et vérifier la réalité et les modalités de l'occlusion.

Cataracte unilatérale congénitale opérée précocement

L'occlusion

Elle débute 8 à 15 J après l'intervention, quand l'état local est satisfaisant.

Traitement d'attaque

Il dure jusqu'à 18 mois.

- 1 heure d'occlusion par mois d'âge par jour (ex à 6 mois : 6 h d'éveil de cache par jour), donc à augmenter progressivement
- Après 12 mois : cache permanent (ou limité à 10 h par jour si les résultats sont bons)

Traitement d'entretien

Il dure jusqu'à 10 ans.

- Si tout se passe bien, retirer une 1 h/j de cache tous les 6 mois.
- Mais laisser au moins 2 à 3 h/j jusqu'à 8 ans et 1 h/j jusqu'à 10 ans.
- Dans tous les cas, le résultat visuel doit rester stable. Si la vision baisse lorsqu'on a diminué le temps de cache, c'est qu'on est allé trop vite, il faut revenir à l'étape précédente.

À 10 ans

On essaie d'arrêter le cache, poursuite des contrôles d'acuité visuelle. En cas de baisse à 3 voire 6 mois ; il vaut mieux reprendre 1 à 2 h/j de cache jusqu'à 12 ans.

Amblyopie avec cataracte non obturante

- Rechercher une cause associée d'amblyopie (notamment anisométropie) et équiper toute amétropie ;
- Phase d'attaque : récupération de l'acuité visuelle maximale : obtenue par une occlusion maximale de l'œil sain sans limite de temps, mais sans souffrance de l'œil sain.
- Phase d'entretien : conserver cette acuité visuelle maximale jusqu'en fin de période sensible en diminuant très progressivement le temps d'occlusion (1 h/j tous les 3 à 6 mois selon l'âge et la stabilité) ;
- Si l'acuité visuelle maximum ne dépasse pas 0,4 ou qu'elle est très instable, une intervention est alors envisagée, et suivie d'une reprise du traitement d'amblyopie sur le même principe.

Références

1. Wilson ME, Trivedi RH, Pandey SK. Pediatric catarct surgery. Techniques, complications and management. Lippincott, Williams & Wilkins, Philadelphia, 2005, 343p.
2. Taylor D. Paediatric ophthalomology. Blackwell Science, London, 1997, 1138p.
3. Thouvenin D, Lesueur L, Nardin M, Gajan B, Arné JL. Influence du traitement sur l'évolution sensorielle des cataractes de l'enfant. Bull Soc Ophtalmol Fr. 1994 ; 2 : 201-209.
4. Thouvenin D, Lesueur L, Arné JL. Implantation intercapsulaire dans les cataractes de l'enfant. Étude de 87 cas et comparaison à 88 cas sans

implantation. J Fr Ophtalmol. 1995, 18; 11: 678-687.

5. Lambert S. Lens in Paediatric ophthalomology. D Taylor. Blackwell Science, London, 1997, p445-476.
6. Lloyd IC et al. Modulation of amblyopia treatment following early surgery for unilateral congenital cataracts. Br J Ophthalmol 1995; 79: 802-6
7. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arné JL. Résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement. A propos de 20 cas. J Fr Ophtalmol, 2003, 26; 6: 562-569.
8. Ledoux DM, Trivedi RH, Wilson ME. Pediatric cataract extraction withintraocular lens implantation: Visual outcome when measured at age four years and older. JAAPOS 2007, 11: 218-224.
9. Thouvenin D, Lesage C Sotiropoulos MC, Arné JL. IOL exchange for excessive myopic shift in 4 children with unilateral congenital cataracts. Procedure and visual impact. Poster. ESCRS meeting, Paris, Sept 2004
10. Depeyre C, Chapottot E, Arné JL, Thouvenin D. cataractes congénitales unilatérales opérées précocement: devenir réfractif à long terme. J Fr Ophtalmol. 2007, 30; 5: 457-462.
11. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Norbert O. Strabismus after treatment of unilateral congenital cataracts. A clinical model for strabismus physiopathogenesis? Trans 28 th meeting European Strabismological Association. J De Faber Ed, Bergen, 2003, p147-56.
12. Thouvenin D, Taurines E, Noblet P. Oculomotor Status in Treated Monocular Congenital Cataracts. De Faber, ed. Trans 26 th meeting European Strabismological Association. Swets and Zeitlinger, Lisse, 2000, 44-50.
13. Thouvenin D, Jeanrot N, Lacanal G. Psychological impact of occlusion therapy in unilateral congenital cataracts. Trans IX th international Orthoptic Association congress. Stockholm, Sweden. Ed Cynthia Pritchard, June 20-23, 1999, 80-83.
14. Thouvenin D, Gajan B, Jeanrot N, Lacanal G. Intérêt de l’abord psychologique du traitement des amblyopies difficiles. J Fr Orthopt. 2001, 33.

Physiopathologie de l'amblyopie fonctionnelle et de l'amblyopie organique

François Audren

INTRODUCTION

Amblyopie fonctionnelle et d'amblyopie organique sont des termes couramment utilisés en français et leurs traductions n'ont pas tout à fait les mêmes significations dans la nosologie anglophone. Ceci peut-être source d'ambiguïtés si l'on tient compte du fait que la plupart des résultats des recherches scientifiques sont rapportés en langue anglaise. Après avoir défini aussi précisément que possible ces deux entités, nous étudierons les données expérimentales susceptibles d'aider à la compréhension des mécanismes des amblyopies chez l'homme.

DÉFINITIONS

L'étymologie du mot amblyopie est grecque : le mot est issu de αμ–βλψοσ, traduit par « faible », ou « blunt » en anglais (i.e. émoussé, peu tranchant) et οπια signifiant vue, vision.

L'amblyopie est par définition une vision faible au sens d'une acuité visuelle basse. On sait que d'autres propriétés fonctionnelles du système visuel sont également altérées de façon variable, comme par exemple la vision des contrastes ou la perception dans l'espace. La variété et la complexité des différents aspects de l'amblyopie fonctionnelle font que, pour des raisons de simplicité, la définition reste clinique et ne porte que sur la mesure de l'acuité visuelle.

NB : dans cet article nous ne traiterons que de l'amblyopie « unilatérale », c'est-à-dire de l'amblyopie définie comme une acuité visuelle diminuée d'un œil par rapport à l'autre. Les amblyopies « bilatérales » (liées aux nystagmus ou autres) ne seront pas traitées.

Terminologie francophone

Classiquement, l'amblyopie fonctionnelle est définie comme une acuité visuelle basse sans anomalie décelable sur les voies visuelles. Elle peut être de 3 types : réfractive, strabique ou par privation.

L'amblyopie organique est une acuité visuelle basse secondaire à une pathologie altérant l'anatomie des voies visuelles à un de ses différents étages. Ces étages sont schématiquement au nombre de trois : transmission, perception et intégration (1).

L'amblyopie mixte est l'association d'amblyopies organique et fonctionnelle touchant le même œil.

Terminologie anglo-saxonne

Les définitions données par von Noorden dans son manuel sont sensiblement différentes des définitions des francophones (2).

L'amblyopie (amblyopia) est définie comme une diminution de l'acuité visuelle due à une privation ou une interaction binoculaire anormale pour laquelle aucune cause ne peut être détectée lors de l'examen physique de l'œil (« Decrease of visual acuity by pattern vision deprivation or abnormal binocular interaction for which no causes can be detected by the physical examination of the eye »).

L'amblyopie organique (organic amblyopia) est définie comme une baisse de vision d'un œil due à une altération rétinienne indétectable à l'ophtalmoscope (« patients with loss of vision in one eye caused by retinal damage that is not detectable with the ophthalmoscope… »). Il est précisé que cette amblyopie organique est due à des modifications fines, « infra-ophtalmoscopiques » (« subtle, sub-ophthalmoloscopic morphologic changes »), et qu'elle serait à rapprocher de « l'amblyopie relative » décrite par Bangerter (3). von Noorden discute la nature exacte de cette amblyopie organique en évoquant des anomalies rétiniennes histologiques, des séquelles d'hémorragies rétiniennes du nouveau né, des aberrations optiques de haut degré ou une pathologie des cônes…

On constate des différences notables entre les deux langues : le terme d'amblyopie fonctionnelle que nous utilisons correspond au terme *amblyopia* alors que notre amblyopie organique est plus à rapprocher de *visual impairment* (déficit visuel), que d'*organic amblyopia*. Cette dernière serait une amblyopie organique due une atteinte anatomique infraclinique, mais les moyens d'investigations actuels : OCT, aberrométrie, électrorétinogramme multifocal, sont a priori capables de préciser les diagnostics dans les cas évoqués par von Noorden. On peut donc supposer que le terme d'*organic amblyopia*, qui semble une entité un peu historique, et qui nous fait penser à certains cas d'amblyopie supposée fonctionnelle où le traitement est un échec (la composante fonctionnelle n'étant a posteriori pas seule), soit amené à tomber en désuétude.

Remarques

Bien souvent en français, si l'on parle d'amblyopie sans autre précision, on évoque une amblyopie fonctionnelle, et pas une amblyopie organique. D'autre part, le terme d'amblyopie organique a probablement et choisi par simple analogie en face de l'amblyopie fonctionnelle, mais il semble assez mal choisi : on ne parle pas en effet d'amblyopie organique en cas de baisse d'acuité visuelle par cataracte sénile, alors que l'on est stricto sensu dans la définition. Il existe donc une connotation systématique dans le terme d'amblyopie organique, qui comporte une notion chronologique (acuité visuelle basse pendant ou depuis l'enfance). De notre point de vue, le terme anglais *visual impairment* est meilleur car sans ambiguïté.

Ces considérations peuvent passer pour des atermoiements sémantiques inutiles ; cependant si l'on veut comparer les différents mécanismes

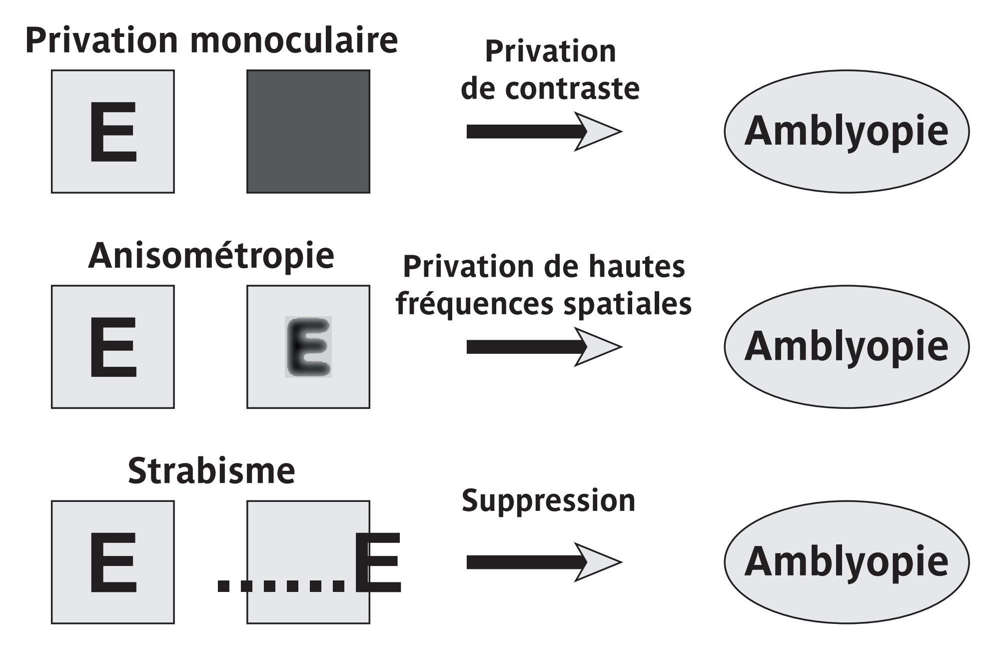


Fig 1. *Schéma classique des mécanismes de l'amblyopie fonctionnelle. D'après Barret et al., the Neuroscientist 2005. Understanding the neural basis of amblyopia (figure 1 p 108).*

physiopathologiques des amblyopies fonctionnelles et organiques, on est pris au dépourvu si l'on cherche une source de réflexion dans la littérature scientifique récente : en effet les publications sur les mécanismes physiopathologiques de l'amblyopie (i.e. fonctionnelle) sont très majoritairement en anglais. Comme il n'y a pas dans cette langue d'équivalent de notre amblyopie organique, on ne trouve pas de travail mettant en parallèle les deux entités.

Pour des raisons de clarté, nous retiendrons dans la suite de cet article les définitions telles que consacrées dans la nosologie francophone.

RAPPEL D'ANATOMIE DU SYSTÈME VISUEL

Comme le fait Charles Rémy (1), on peut schématiquement retenir que les voies visuelles sont composées de 3 étages :

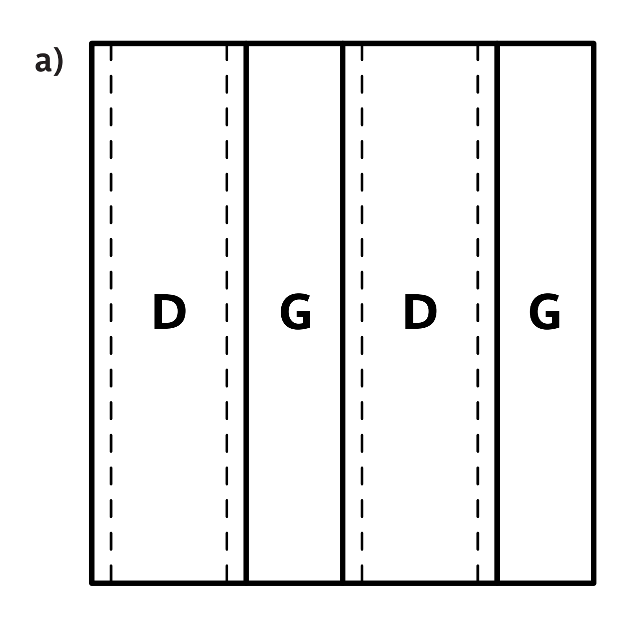
- Transmission (du stimulus visuel par les milieux transparents) ;
- Perception (transduction par la rétine du stimulus lumineux en message électrique) ;
- Intégration (reste des voies visuelles) ; cet étage peut être subdivisé en 2 parties : une première de transmission (cette fois-ci du message visuel sous forme de potentiels électriques), une seconde de traitement au niveau des cortex visuels primaires et secondaires.

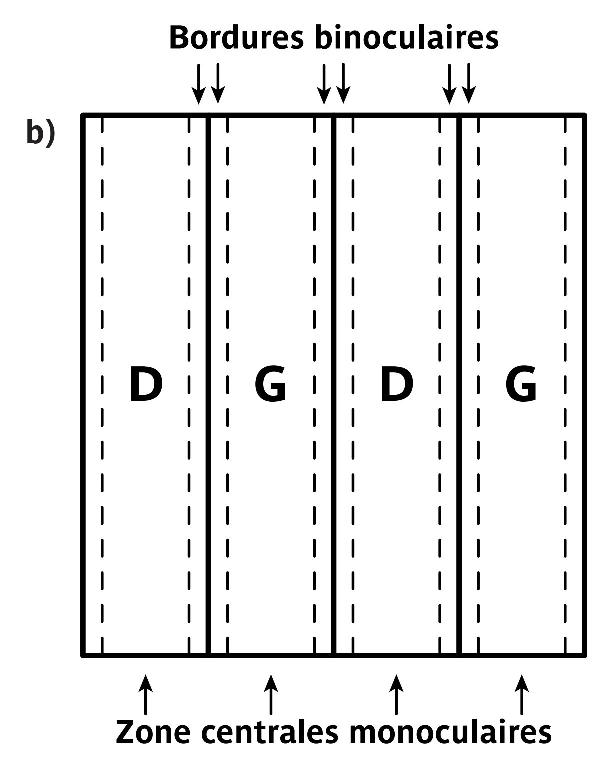
Les 2 premiers étages sont accessibles à l'examen ophtalmoscopique.

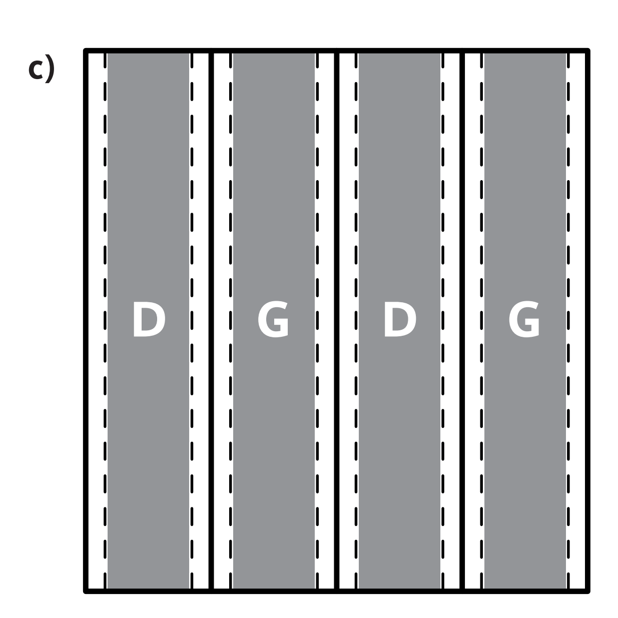
AMBLYOPIE FONCTIONNELLE

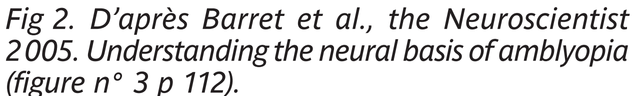
L'amblyopie fonctionnelle, telle qu'on l'a définie précédemment, est classiquement attribuée à 3 causes, qui peuvent être associées (figure n° 1) :

- La privation (occlusion d'un œil) quelle qu'en soit la cause, avec pour conséquence l'absence de stimulus visuel ;








Fig 2. D'après Barret et al., the Neuroscientist 2 005. Understanding the neural basis of amblyopia (figure n° 3 p 112).
A. Representation des afférences dépendant de chaque œil (D = droit ; G = gauche) au niveau de leur terminaison dans le V1. Ce sont les colonnes de dominance oculaire. Dans leurs expériences de privation monoculaire chez le singe, Hubel et al. (1 977) ont rapporté que les colonnes de dominance correspondant à l'œil non occlus s'étaient étendues aux dépens de celle de l'œil occlus. Ce résultat est schématiquement représenté en (a) où l'œil droit (D) est l'œil non occlus. Cependant cet aspect ne reflète pas ce qui a pu être trouvé chez des cas humains ou chez l'animal amblyope présentant un strabisme ou une anisométropie, où les colonnes de dominance sont de taille normale.
B. Le marquage histochimique par cytochrome oxydase est une méthode alternative pour visualiser des niveaux d'activité métabolique plutôt que la distribution des afférences synaptiques géniculo-corticales. Chaque colonne de dominance présente un marquage de cytochrome oxydase au sein d'une zone centrale à prédominance monoculaire. Cette zone centrale est flanquée de fines bordures frontières et ces bordures de chaque colonne de dominance créent un compartiment binoculaire à cheval sur la limite entre 2 colonnes de dominance.
C. Le marquage histochimique par cytochrome oxydase a une répartition anormale en cas d'amblyopie qui pourrait être prise pour des colonnes de dominance anormalement étendues ou réduites. Cependant, comme l'indiquent les tirets en (b) et (c), le marquage histochimique par cytochrome oxydase ne délimite pas la frontière de deux colonnes de dominance dans des conditions expérimentales normales. Par conséquent, l'aspect de bande sombre fine et de bande pâle large représentées en (c) ne signifie pas des colonnes de dominance anormalement étendues ou réduites, mais plutôt le résultat d'une perte activité cytochrome oxydase dans la zone centrale de l'œil occlus et dans les régions frontières des autres colonnes de dominances.

- Les anomalies réfractives, et surtout l'anisométropie qui cause une diminution de la qualité du stimulus lumineux sur la rétine (diminution des hautes fréquences spatiales) ;
- Le(s) strabisme(s), causant diplopie et confusion.

Le résultat de ces situations se traduit en clinique par des anomalies sensorielles allant de l'absence de stéréopsie (perte de la fonction binoculaire) à l'amblyopie fonctionnelle (« monocularisation fonctionnelle »).

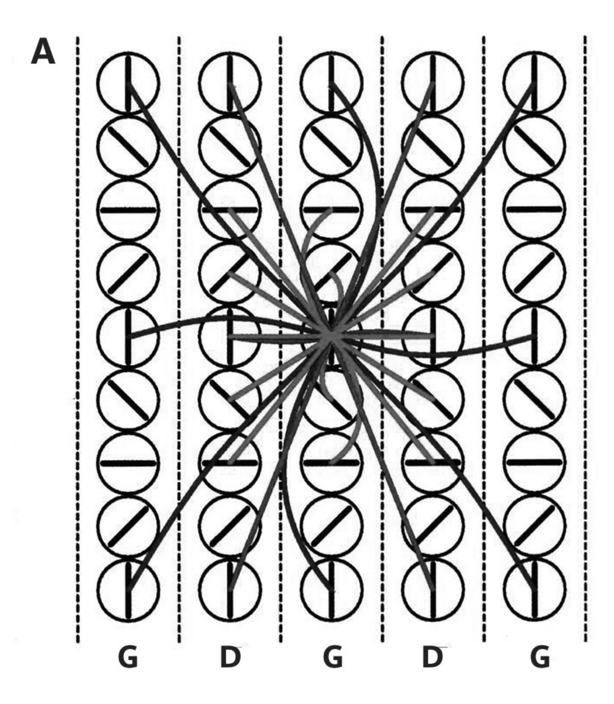
Le substrat neurologique de l'amblyopie a fait l'objet de multiples discussions mais il est communément admis aujourd'hui qu'il se situe au niveau du cortex visuel primaire (V1) et du cortex extra-strié (i.e. des aires de traitement de l'information visuelle, supérieures au V1). Les autres anomalies éventuellement constatées (corps géniculés latéraux, cellules ganglionnaires) sont discutées, et il semblerait que ces anomalies soient plus des conséquences des anomalies corticales (mécanismes de rétrocontrôle) que leur cause. Les mécanismes de l'amblyopie ont fait l'objet de nombreuses recherches fondamentales depuis les premières découvertes sur le cortex visuel de Hubel et Wiesel dans des années soixante. Ces mécanismes sont encore incomplètement élucidés.

Modèles animaux

Les données expérimentales

Les modèles expérimentaux utilisant une privation précoce et prolongée, par occlusion d'un œil chez le singe ou le chaton, ont été parmi les premiers étudiés par Hubel et Wiesel dès le début des années soixante (4). La principale conséquence anatomique observée était un rétrécissement des colonnes de dominance (de l'œil occlus) au niveau du cortex visuel primaire (5). Le concept de période critique a été introduit par Wiesel et Hubel : il s'agit de la période de la vie de l'animal pendant laquelle ces anomalies anatomiques sont susceptibles d'être induites, dans les conditions expérimentales décrites (en l'occurrence les premiers jours ou premières semaines de vie pour les modèles de privation).

En réalité, les conséquences corticales des modèles expérimentaux d'amblyopie ne sont pas systématiquement la bascule de dominance « anatomique » observée par Hubel et Wiesel avec les modèles de privation (figure n° 2). Il existe dans d'autres situations, en cas de déviation oculaire ou d'anisométropie induite, des modifications fonctionnelles plus fines. Ces dernières modifications sont inductibles pendant une période qui s'étend au moins jusqu'à l'âge d'acquisition de la stéréopsie (plus longue que la période critique décrite avec les modèles de privation). Ces modifications sont d'abord la perte des neurones « binoculaires » (ou tout au moins d'une partie de leur activité ou de leurs connexions synaptiques), qui sont des neurones associatifs, substrats anatomiques de la stéréopsie, et situés à la frontière entre les colonnes de dominance issues de chaque œil. Ensuite est observée une perte de sensibilité aux fréquences spatiales élevées, codée par des neurones situés à la périphérie des colonnes de dominance (et donc à proximité de la zone des neurones « binoculaires » précédents) (6-10). La bascule de dominance, telle que décrite par Hubel et Wiesel, quant à elle, ne s'observe que dans les cas extrêmes, pouvant correspondre à des amblyopies sévères.



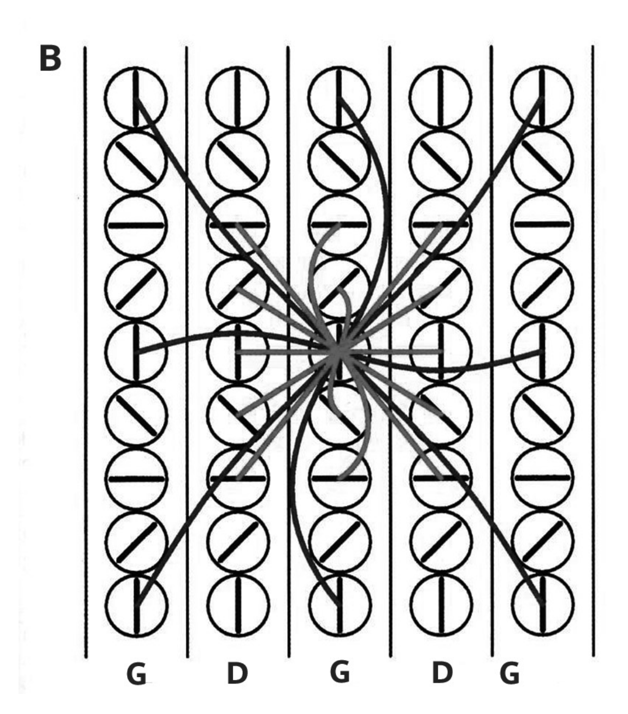


Fig 3. *Schéma des connexions intrinsèques horizontales en V1 chez des chats normaux (A) et strabiques (B). D'après Sengpiel et Blakemore, Eye 1996. The neural basis of suppression and amblyopia in strabismus (figure n° 2 page 255). La figure représente une vue de surface des colonnes d'orientation et de dominance. Les bandes parallèles marquées D et G représentent les colonnes de dominances des yeux droits et gauches respectivement. Chez les animaux normaux, ces limites de ces colonnes sont faiblement marquées (pointillés en A), alors qu'elles le sont nettement en cas de strabisme (ligne continue en B). Les colonnes de cellules répondant à des stimuli de même orientation sont représentées par des cercles contenant une ligne orientée dans la même direction. Les lignes vertes et bleues présentent les connexions excitatrices, qui mettent en relation les neurones spécifiques de stimuli de même orientation respectivement à l'intérieur d'une même colonne et entre des colonnes voisines; les lignes rouges représentent des connexions inhibitrices non sélectives.*

Il est assez simple d'imaginer que la privation visuelle entrave le développement des voies visuelles issues de l'œil occlus, d'où la bascule de dominance. Les mécanismes à l'origine des anomalies observées en cas de déviation oculaire ou d'anisométropie, pouvant aussi aller jusqu'à la bascule de dominance, sont moins intuitivement compréhensibles. Actuellement on attribue ces anomalies à un déséquilibre entre les quantités et/ou les qualités des informations visuelles issues des deux yeux, qui engendrerait un déséquilibre entre des influx excitateurs et des influx inhibiteurs corticaux (11). Ces influx, « transversaux » d'une colonne de dominance à l'autre, régulent le développement et de l'organisation fonctionnelle du cortex visuel. Même si les interactions binoculaires pendant la maturation du système sont incomplètement comprises, on peut retenir schématiquement qu'il existe des influx excitateurs qui seraient spécifiques des neurones ayant le même stimulus, alors que les influx inhibiteurs seraient beaucoup moins spécifiques, reliant des neurones répondant à des stimuli différents (figure n° 3). Ceci peut expliquer d'une part la variabilité des anomalies retrouvées en fonction des conditions expérimentales et du moment de l'expérience, et d'autre part la notion de « compétition » entre les stimuli des deux yeux qui est rencontrée en cas de déviation strabique.

Si nous revenons aux trois causes classiques d'amblyopie, on peut retenir grossièrement que la privation est une absence de stimulus, l'anisométropie un flou visuel (perte de stimulus dans les hautes fréquences spatiales) et la déviation oculaire une situation engendrant di-

plopie et confusion (et donc une compétition des messages adressés au cortex visuel). Les expériences animales proposent donc un mécanisme (anomalie fonctionnelle) et un substrat anatomique (ou histologique) à chacune des situations. Quel est le niveau d'intrication de ces différents phénomènes ? S'agit-il simplement d'une intensité différente d'un processus de développement anormal ? La réponse ne va pas de soit : en effet on est en droit de se demander si une amblyopie strabique, où les mécanismes pathologiques sont finalement les plus « actifs », n'est pas plus « grave » qu'une amblyopie par privation, où il n'y a pas de compétition ? Pourtant les amblyopies les plus difficiles à traiter ne sont pas, a priori, les amblyopies strabiques pures. A-t-on à faire face à des processus de natures différentes ? La question des mécanismes de l'amblyopie fonctionnelle n'est sûrement pas totalement résolue, et restera sans doute pendant des années encore un sujet de recherche fondamentale important (au moins au titre de modèle d'étude de la plasticité neuronale).

Limites des modèles animaux et données chez l'homme

Les modèles animaux, même s'ils apportent beaucoup d'informations inaccessibles chez l'homme, ne sont pas dépourvus de défauts. Le principal est d'abord la difficulté à extrapoler les données expérimentales à l'homme. Par exemple, en cas de privation précoce et prolongée, les animaux sont virtuellement aveugles de l'œil occlus, ce qui n'est pas une situation que l'on trouve chez l'homme, chez qui même en cas d'amblyopie majeure on n'observe pas de cécité. Les cas d'études anatomopathologiques (autopsies de patients amblyopes) retrouvent des colonnes de dominance de taille normale (9). Les modèles de privation sont donc intéressants au titre de modèles de développement neuronal, mais ne représentent peut-être qu'une forme extrême et caricaturale sans équivalent avec la pathologie humaine.

Alors que l'amblyopie en clinique humaine se définit par une acuité visuelle, l'acuité visuelle des animaux n'est pas réellement chiffrable et on doit se contenter d'études comportementales, d'études de fixation, qui sont beaucoup plus grossières (12).

Un autre sujet d'interrogation est le lien entre la sévérité de la baisse de vision et les anomalies histopathologiques associées. S'il semble exister une corrélation entre l'amblyopie et les anomalies neuronales constatées, elle est beaucoup moins importante que ne le laisseraient attendre les tests comportementaux des animaux. La rétinotopie et la surreprésentation de la macula au niveau du cortex jouent sûrement un rôle dans cette discordance, mais son importance est difficilement quantifiable et rend délicate les comparaisons par rapport à l'homme (13).

Chez l'homme, la fonction visuelle ne se limite pas à l'acuité visuelle et au champ visuel, mais associe entre autres des capacités d'exploration de l'espace, de discrimination temporelle, spatiale, de sensibilité au contraste, de vision des couleurs. Ces capacités peuvent être variablement altérées en cas d'amblyopie fonctionnelle, même après un traitement et restitution d'une isoacuité. Ces différentes capacités ont chacune une période critique spécifique, et leur traitement cortical se fait dans les zones extra-striées. Dans quelle mesure ces anomalies

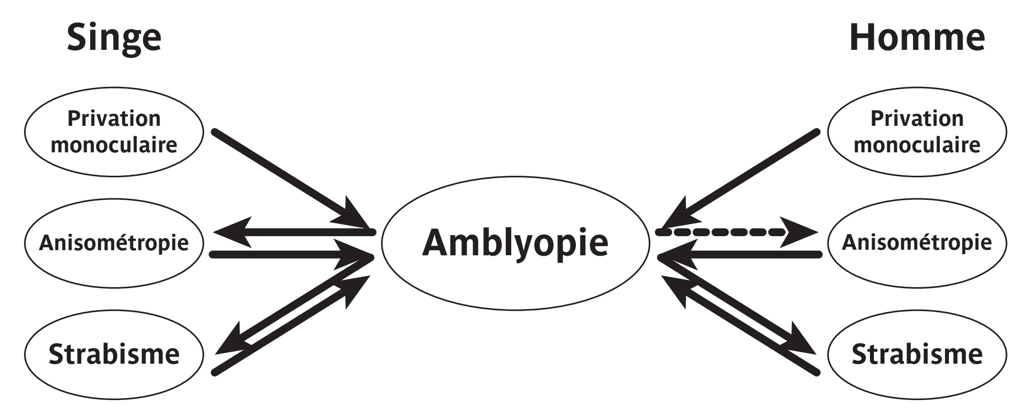


Fig 4. *Schéma actuel des mécanismes de l'amblyopie fonctionnelle. D'après Barret et al., the neuroscientist 2005. Understanding the neural basis of amblyopia (figure n° 1 p 108).*

sont secondaires à des anomalies du cortex primaire (avec d'éventuels mécanismes d'amplification) ? On sait également que le développement neuronal du cortex primaire est en partie sous le rétrocontrôle des zones extra-striées. Des cortex primaire et extra-strié, lequel est le premier touché ? Une limite des modèles animaux est, au moins aujourd'hui, de se concentrer sur l'étude de l'aire visuelle primaire : les fonctions relevant du cortex extra-strié sont accessibles chez l'homme à des explorations neuropsychologiques, à l'imagerie fonctionnelle, mais leur étude chez l'animale est beaucoup plus difficile.

Pour conclure

On a vu que l'amblyopie fonctionnelle est attribuée à 3 causes classiques (privation, anisométropie, strabisme). Ces causes ont été étudiées chez l'animal, permettant probablement de mieux comprendre certaines situations pathologiques rencontrées chez l'homme. Les substrats neuroanatomiques de l'amblyopie sont localisés, jusqu'à preuve du contraire, au niveau du cortex primaire et du cortex extra-strié, même si leur nature est incomplètement identifiée.

Un des résultats plus inattendus des recherches fondamentales animales est paradoxalement non pas l'extrême complexité de la plasticité cérébrale, mais l'intrication des causes de l'amblyopie : l'amblyopie fonctionnelle peut occasionner une anisométropie (14) ou une déviation strabique secondaire chez l'animal (15) (comme chez l'homme, 16). Ceci ne nous surprendra peut-être pas outre mesure l'ophtalmologiste qui a l'expérience de la triade variable trouble réfractif-amblyopie-strabisme, sans que la cause initiale du trouble soit très évidente dans bien des cas. L'interaction de ces trois phénomènes, qu'on ne peut pas superposer simplement de l'animal à l'homme doit certainement nous amener à reconsidérer les schémas classiques d'amblyopie fonctionnelle (figure n° 1). Les nouveaux schémas (figure n° 4) nous permettront de mieux saisir l'interaction des mécanismes des amblyopies organiques et mixtes.

AMBLYOPIE ORGANIQUE

Généralités

L'amblyopie organique, ou devrait-on plutôt dire les amblyopies organiques, consistent en une baisse de vision due à une altération du système visuel à un de ses étages (le plus souvent un des deux premiers). Un très

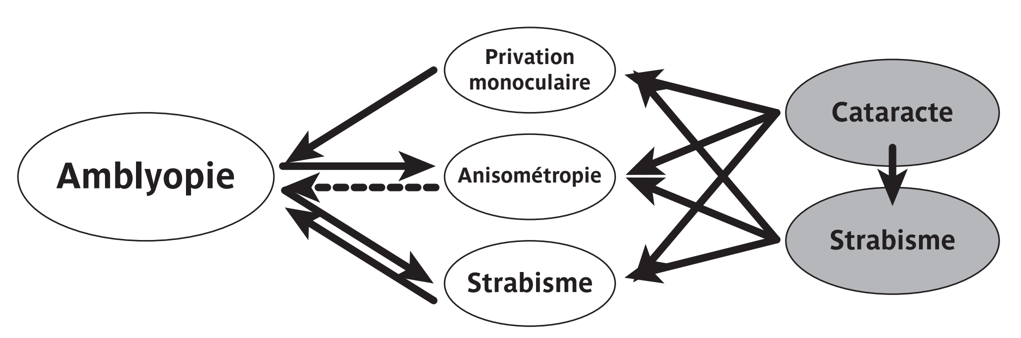


Fig 5. *Schéma des mécanismes de l'amblyopie en cas de cataracte de l'enfant.*

vaste spectre de pathologies est possiblement responsable. La résultante sera une diminution de performance du système, qu'on peut se représenter comme un scotome, de topographie, d'intensité, de durée variable selon les cas. Ce scotome sera central (atteinte sur l'axe de la macula, soit sur la rétine elle-même, soit en amont, soit en aval). Trois des caractéristiques essentielles pour le pronostic seront :

- La réversibilité éventuelle du phénomène ;
- Son caractère « multifactoriel » éventuel ;
- La profondeur du déficit fonctionnel occasionné.

Ces éléments conditionneront :

- L'acuité visuelle finale ;
- La survenue d'une amblyopie fonctionnelle surajoutée (amblyopie mixte).

Exemples

Illustrons ces considérations par quelques exemples :

Cataracte

La cataracte de l'enfant est le type même d'atteinte de l'étage de « transmission ». La notion de période critique s'applique ici avec un résultat visuel d'autant plus mauvais que la cataracte est précoce. La fonction visuelle dépend aussi du caractère obturant de la cataracte (sans parler d'éventuelles malformations oculaires associées). Les conséquences visuelles sont en fonction des cas extrêmement variables. La cataracte infantile ne doit pas être considérée comme un modèle « pur » d'amblyopie fonctionnelle par privation : une fois l'obstacle visuel traité, s'ajoutent les troubles réfractifs (perte d'accommodation et forte amétropie éventuelle en fonction des traitements chirurgicaux et/ou optiques et implant intraoculaire, lentille de contact, lunettes, etc.), un strabisme fréquemment associé (figure n° 5).

Si l'on devait rechercher un exemple de privation plus « pur » peut-être devrait-on s'orienter vers le ptôsis congénital unilatéral avec occlusion totale, ce qui est une situation assez exceptionnelle.

Maculopathies

Les pathologies rétiniennes concernent l'étage de « perception ». Elles sont de sévérité variable, évolutives ou non, occasionnant une diminution de la quantité et/ou de la qualité (voire « distorsion » en cas d'ectopie maculaire par exemple) de l'information visuelle. L'acuité visuelle est classiquement fonction de la taille du scotome central (cicatrice de rétino-choroïdite toxoplasmique par exemple) et de l'excentricité du nouveau point de fixation qui se développe à la limite du scotome. Une

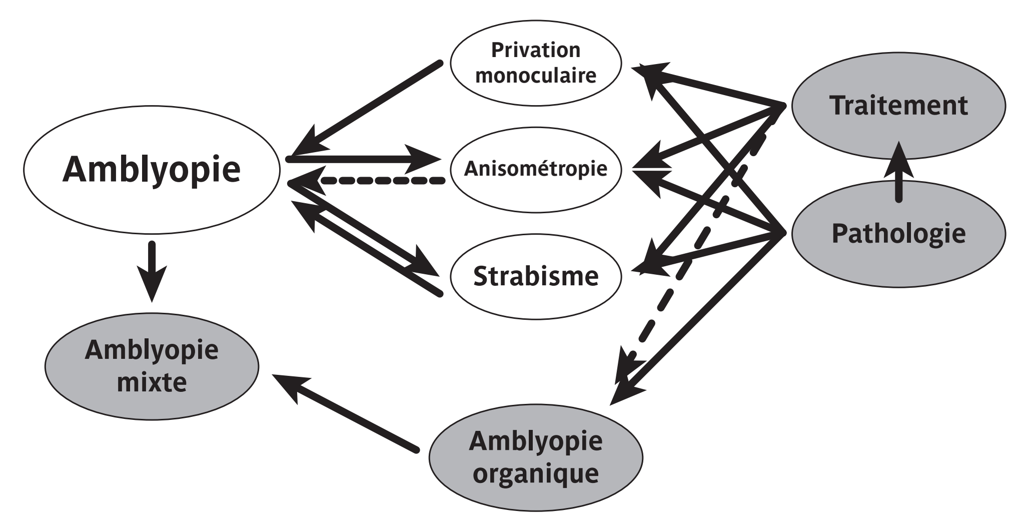


Fig 6. *Schéma récapitulatif des mécanismes des amblyopies organiques et mixtes.*

composante fonctionnelle de l'amblyopie n'est pas systématique, et l'on est parfois surpris de l'acuité visuelle, ou des capacités de lecture (pas toujours corrélées à l'acuité visuelle), même en cas de lésion maculaire semblant étendue : soit que persistent quelques cellules rétiniennes en densité suffisante pour permettre ces performances, soit que la plasticité neuronale corticale traite de façon remarquable une information visuelle appauvrie et non redondante.

Atteinte du nerf optique

Notre dernier exemple sera l'hypoplasie des voies optiques, plus fréquente des malformations du nerf optique, concernant donc l'étage d'« intégration ». Les conséquences fonctionnelles sont extrêmement variables en fonction du respect ou non des voies optiques maculaires (pouvant aller de la cécité à 10/10). Notons que certaines amblyopies étiquetées fonctionnelles, rebelles au traitement, sont peut-être des hypoplasies optiques méconnues, 17 sans aspect classique de disque optique en double anneau. Cette étiologie pourrait s'ajouter à la liste d'étiologies de l'organic amblyopia de von Noorden, dont le fond d'œil est normal ; l'OCT ou l'imagerie cérébrale peuvent alors éventuellement en permettre le diagnostic.

L'amblyopie organique est donc le fait d'un processus limitant « inéluctablement » les capacités fonctionnelles du système visuel. La plasticité cérébrale de l'enfant peut, via une amblyopie fonctionnelle, ajouter un handicap fonctionnel supplémentaire (figure n° 6), pouvant justifier d'un traitement spécifique. Il est possible qu'il existe également des mécanismes compensateurs dans certains cas d'amblyopies organiques (Perception inconsciente dans certaines atteintes occipitales ? Rôle du cortex extra-strié ?), mais à notre connaissance ceci concerne plutôt des atteintes bilatérales, ce qui sort de notre sujet.

CONCLUSION

Amblyopies fonctionnelle et organique sont des entités de la nosologie francophone pour représenter un large spectre de situations cliniques. Leurs définitions sont à bien connaître, au moins pour ne pas commettre de contresens en lisant la littérature en langue anglaise. Les mécanismes conduisant à l'amblyopie fonctionnelle sont multiples,

souvent intriqués, et leurs conséquences sur la plasticité neuronale corticale (substrat anatomique de l'amblyopie fonctionnelle) sont incomplètement élucidées. Les relations entre le cortex visuel primaire et les aires extra-striées restent en partie à préciser. Ceci semble difficile chez l'animal, mais le développement de nouveaux outils de recherche chez l'homme, combinant évaluations cliniques rigoureuses et imagerie fonctionnelle (cartographie cérébrale par IRM fonctionnelle par exemple), pourra peut-être fournir des éléments de réponse.

Références

1. Espinasse-Berrod M. Strabologie : Approches diagnostique et thérapeutique. 2004.
2. von Noorden G. Binocular Vision and Ocular Motility, 6 th ed. St Louis : Mosby, 2002.
3. Bangerter A. Amblyopia therapy. Bibl Ophthalmol 1953 ; 112 : 1-96.
4. Wiesel TN, Hubel DH. Single-Cell Responses In Striate Cortex Of Kittens Deprived Of Vision In One Eye. J Neurophysiol 1963 ; 26 : 1003-17.
5. Hubel DH, Wiesel TN, LeVay S. Plasticity of ocular dominance columns in monkey striate cortex. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 1977 ; 278 : 377-409.
6. Hendrickson AE, Movshon JA, Eggers HM, Gizzi MS, Boothe RG, Kiorpes L. Effects of early unilateral blur on the macaque's visual system. II. Anatomical observations. J Neurosci 1987 ; 7 : 1327-39.
7. Horton JC, Hocking DR. Pattern of ocular dominance columns in human striate cortex in strabismic amblyopia. Vis Neurosci 1996 ; 13 : 787-95.
8. Horton JC, Hocking DR, Kiorpes L. Pattern of ocular dominance columns and cytochrome oxidase activity in a macaque monkey with naturally occurring anisometropic amblyopia. Vis Neurosci 1997 ; 14 : 681-9.
9. Horton JC, Stryker MP. Amblyopia induced by anisometropia without shrinkage of ocular dominance columns in human striate cortex. Proc Natl Acad Sci USA 1993 ; 90 : 5494-8.
10. Kiorpes L, Boothe RG, Hendrickson AE, Movshon JA, Eggers HM, Gizzi MS. Effects of early unilateral blur on the macaque's visual system. I. Behavioral observations. J Neurosci 1987 ; 7 : 1318-26.
11. Sengpiel F, Blakemore C. The neural basis of suppression and amblyopia in strabismus. Eye 1996 ; 10 (Pt 2) : 250-8.
12. Harwerth RS, Crawford ML, Smith EL, 3rd, Boltz RL. Behavioral studies of stimulus deprivation amblyopia in monkeys. Vision Res 1981 ; 21 : 779-89.
13. Kiorpes L, Kiper DC, O'Keefe LP, Cavanaugh JR, Movshon JA. Neuronal correlates of amblyopia in the visual cortex of macaque monkeys with experimental strabismus and anisometropia. J Neurosci 1998 ; 18 : 6411-24.
14. Kiorpes L, Wallman J. Does experimentally-induced amblyopia cause hyperopia in monkeys ? Vision Res 1995 ; 35 : 1289-97.
15. Quick MW, Tigges M, Gammon JA, Boothe RG. Early abnormal visual experience induces strabismus in infant monkeys. Invest Ophthalmol Vis Sci 1989 ; 30 : 1012-7.
16. Lambert SR, Lynn M, Drews-Botsch C, et al. A comparison of grating visual acuity, strabismus, and reoperation outcomes among children with aphakia and pseudophakia after unilateral cataract surgery during the first six months of life. J Aapos 2001 ; 5 : 70-5.
17. Lempert P. Optic nerve hypoplasia and small eyes in presumed amblyopia. J Aapos 2000 ; 4 : 258-66.
18. Horton JC, Hocking DR. Monocular core zones and binocular border strips in primate striate cortex revealed by the contrasting effects of

enucleation, eyelid suture, and retinal laser lesions on cytochrome oxidase activity. J Neurosci 1998; 18: 5433-55.

Hérédité des facteurs de risque de l'amblyopie fonctionnelle

Danièle Denis

LES FACTEURS DE RISQUE DE L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE OU FACTEURS AMBLYOPIGÈNES

Définitions

Les facteurs amblyogènes sont représentés par **l'ensemble des troubles visuels susceptibles d'entraîner une amblyopie**, c'est-à-dire :

- **Le strabisme**
- **Les troubles de la réfraction** (myopie, astigmatisme, hypermétropie) qui peuvent concerner les deux yeux de façon égale (amétropie) ou de façon inégale définissant alors l'anisométropie, c'est-à-dire la différence de réfraction, au moins égale à 1 dioptrie,
- **Les atteintes organiques de l'œil** et **les obstacles sur le trajet des rayons lumineux** (ptôsis, hémangiome, occlusion de l'œil).

Les facteurs de risque de l'amblyopie fonctionnelle les plus fréquents sont principalement le strabisme et les troubles de la réfraction.

Le strabisme

Différentes études ont montré sur des populations strabiques qu'il y avait une relation entre strabisme et amblyopie. Le strabisme convergent étant 3 fois plus fréquent que le divergent et l'amblyopie bien plus fréquente en cas de strabismes convergents (5 à 6 fois plus) qu'en cas de strabisme divergent. Il faut ajouter l'amblyopie due aux microstrabismes résiduels après traitement chirurgical du strabisme.

Les facteurs de risque du strabisme sont l'hérédité, la prématurité, les lésions neurologiques, les amétropies, les facteurs environnementaux (syndrome d'anomalies de la grossesse ou de la délivrance, expositions aux toxiques in utero (alcool, tabac, toxicomanie…), **les anomalies chromosomiques et génétiques**, (trisomie 21, syndrome de l'X fragile), l'infirmité motrice cérébrale et autres troubles neuromoteurs, les craniosténoses et les malformations de la face, les infections in utero ou néonatales (rubéole, toxoplasmose, herpès génital…).

Ces facteurs diffèrent selon le type du strabisme. En effet il a été démontré (Matsuo) une plus grande fréquence des facteurs environnementaux pour le strabisme précoce par rapport au strabisme tardif accommodatif. En d'autres termes le rôle de l'acquis dans l'apparition

d'un strabisme précoce est prépondérant en comparaison aux facteurs héréditaires (l'inné) qui interviendraient surtout dans les strabismes accommodatifs.

Les troubles de la réfraction

Les amétropies les plus nombreuses sont constitutionnelles, elles apparaissent très tôt dans la vie et représentent un problème fondamental de santé publique. Deux facteurs jouent un rôle majeur : l'hérédité et l'environnement.

Parmi les nombreuses études rétrospectives et prospectives réalisées sur le dépistage et la prévention des amétropies chez le très jeune enfant on retiendra trois études effectuées sous cycloplégie.

Sur des enfants examinés entre 7 et 9 mois

Atkinson a dépisté les **troubles de la réfraction** chez 3 166 enfants âgés de 7 à 9 mois par photoréfraction après cycloplégie associée à un examen orthoptique. 2 groupes :

- 1 groupe d'enfants porteurs d'un trouble de la réfraction +1 ∂ ;
- 1 groupe contrôle sans trouble de la réfraction, sans strabisme et sans atteinte organique de l'œil. Le suivi est effectué jusqu'à 4 ans. Il retrouve 5 à 6 % d'hypermétropie > +3,5 ∂, moins de 0,25 % de myopie ≥ -3 ∂ et moins de 1 % d'anisométropie ≥ 1,5 ∂. **À l'âge de 4 ans**, les 76 enfants diagnostiqués hypermétropes > 3,5 dioptries entre 7 et 9 mois et non corrigés depuis avait **6 fois plus d'amblyopie et 13 fois plus de strabisme** que parmi les 123 enfants du groupe contrôle.

Les facteurs de risque sont :

- L'hypermétropie > 3,50 ∂ ;
- La myopie > 1 ∂ ;
- L'anisométropie > 1 ∂.

Dans ces conditions le risque strabique est multiplié par 17.

Sur des enfants examinés entre 1 et 3 ans

Ingram (1 979-1 991) retient comme valeur à risque :

- Une sphère de base ≥ +2 ∂ ou une sphère méridienne ≥ +3,5 ∂ à l'âge de 1 an ;
- Une anisométropie > 1 ∂ ;
- Un cylindre > 1,5 ∂.

Dans ces conditions le risque d'amblyopie est évalué à 48 %.

Sur des enfants examinés entre 1 et 4 ans

Ceux-ci avaient été sélectionnés sur la présence d'un astigmatisme > 1 ∂. Abrahamson et Sjöstrand (1 990-1 992) retiennent comme valeur à risque :

- Hypermétropie > **+3,5 ∂** à l'âge d'1 an : risque amblyopique **multiplié par 4** ;
- Hypermétropie > **+2 ∂** à 4 ans : risque **multiplié par 2** ;
- Anisométropie > **+1 ∂** : risque amblyopique est **multiplié par 4**.

Les atteintes organiques de la voie visuelle et les amblyopies de privation

Par rapport au strabisme et aux troubles de la réfraction, ces atteintes sont **beaucoup plus rares** :

- Les atteintes organiques de l'œil sont principalement la rétinopathie, le rétinoblastome, la cataracte, les opacités cornéennes, le nystagmus, le glaucome congénital ;
- Les obstacles sur le trajet des rayons lumineux sont le ptôsis, l'hémangiome palpébral occlusif, l'occlusion de l'œil.

Ce type d'amblyopie est souvent associé à une certaine part d'amblyopie fonctionnelle qu'il faut toujours prévenir ou traiter.

Fréquence relative des différents facteurs amblyogènes dans la genèse de l'amblyopie

Selon les séries rapportées soit le strabisme est un facteur plus fréquent que les troubles réfractifs soit c'est le contraire soit la fréquence est égale.

Ainsi Shaw DE, Minshull C, Fielder AR, Rosenthal AR en 1 988 dans une étude prospective sur 47 mois étudie 1 531 nouveaux cas d'amblyopie chez des enfants de 0 à 15 ans. L'amblyopie était liée :

- Dans 45 % des cas au strabisme (689 cas) ;
- Dans 35 % des cas à un strabisme combiné à une anisométropie (540 cas) ;
- Dans 17 % des cas à une anisométropie seule dans (252 cas) ;
- Dans 3 % des cas à une amblyopie de privation.

A contrario, Williamson TH, Andrews R, Dutton GN, Murray G, Graham N. (Br J Ophthalmol 1 995) dans une autre étude prospective sur 8 142 enfants de 3 ans et demi à 4,5 ans ayant bénéficié d'un programme de dépistage sur 9 ans, rapportent 426 amblyopies. L'amblyopie était due :

- Dans **58,2** % des cas à un trouble de la réfraction, (sans qu'il soit précisé s'il s'agissait d'une amétropie ou d'une anisométropie) ;
- Dans **26,5** % des cas à un strabisme ;
- Dans **8,2** % des cas, l'étiologie de l'amblyopie était inconnue.

Enfin Preslan MW, Novak A (Baltimore) dans une étude prospective :

- **Retrouvent la 1re année** sur 608 enfants ayant bénéficié d'un programme de dépistage destiné aux enfants d'âge préscolaire (3 à 4 ans) ou scolarisés en école maternelle ou élémentaire, une **amblyopie** dans **3,7 %** des cas dont **44 % étaient liées à un strabisme**, **44 % à une anisométropie**, et seulement 12 % à une amétropie bilatérale ;
- **Retrouvent l'année scolaire suivante** avec le même programme de dépistage sur 285 enfants, une amblyopie dans 15 cas. Sur ces 15 amblyopies, **33 % étaient liées à un strabisme**, **33 % à une anisométropie**, et **33 % à un astigmatisme bilatéral**.

HÉRÉDITÉ DES FACTEURS DE RISQUE DE L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE

Hérédité du strabisme

« Les loucheurs sont engendrés par les loucheurs (Hippocrate) ». Cette transmission d'une génération à l'autre peut s'effectuer sur un mode héréditaire dominant, récessif ou chromosomique. S'il n'existe pas encore de localisation ni de détermination d'un gène pour le strabisme, les travaux sur le caractère héréditaire sont nombreux. Toutefois, seuls Zummo et

Drack [8] ont mené en 1 996 une étude de l'ADN de familles présentant des antécédents de strabisme dans le but de localiser un éventuel gène responsable du strabisme : les résultats de cette étude se sont avérés peu probants. Pour l'instant, **aucune étude n'a permis d'affirmer le mode selon lequel le strabisme se transmet**. Le strabisme essentiel est sous la dépendance **de facteurs génétiques et environnementaux** renforçant l'idée d'une transmission de type multifactorielle. (Griffin JR. Heredity in congenital esotropia. J Am En 1 979. *Griffin et al. [13] ont étudié quatre familles et montré qu'il existait une transmission verticale à travers chaque génération. Même si le mode de présentation du désordre oculomoteur était différent à chaque génération, ils conclurent à une mode de transmission autosomique dominante*). En 2 003, Parikh conclue à une hétérogénéité génétique des strabismes. Il retrouve un locus de susceptibilité génétique pour le strabisme en 7p22.1 dans une famille.

La fréquence élevée des formes familiales de strabisme toutes formes confondues et des transmissions directes parents-enfants retrouvées dans 1/3 des familles ainsi que l'existence de patients atteints sur plusieurs générations ont fait évoquer une **transmission dominante autosomique à pénétrance incomplète ou codominance avec un facteur récessif associé**.

De plus, la réfraction elle-même sous la dépendance de facteurs génétiques et de facteurs environnementaux (anomalies pendant la gestation, toxémie…) influe sur l'apparition du strabisme.

Les facteurs ethniques ont un rôle à la fois dans la fréquence et le type de strabisme. Ainsi le strabisme est plus fréquent chez les Caucasiens que chez les Africains, la myopie souvent corrélée au strabisme divergent est très fréquente en Corée.

Par ailleurs, différents syndromes polymalformatifs ou différentes pathologies systémiques présentent un strabisme. Le mode de transmission est alors celui de ces affections.

Ainsi, la nature héréditaire du strabisme est reconnue de même que son origine polygénique mais aucun protocole particulier n'est mis en évidence. Pour Rémy, le polymorphisme d'expression de la maladie au sein d'une même famille (hypermétropie pure, ésotropie accommodative normosensorielle, microtropie, macrotropie opérée, amblyopie) évoque une absence d'hérédité spécifique à chaque type d'expression de la maladie, mais surtout une hérédité polyfactorielle de transmission multigénique. Cet auteur montre que si on assimile fréquence et probabilité, on peut énoncer que la probabilité d'avoir un enfant qui louche lorsqu'un parent ou un frère louche déjà est voisine de 10 % si un parent ou un frère/sœur louche.

Actuellement, il n'est pas démontré que le strabisme est héréditaire au sens strict cependant les différentes études concourent à le confirmer. Les techniques nouvelles du génie génétique permettront certainement par l'étude des gènes et l'établissement d'une carte génomique d'en apporter la preuve. **En d'autres termes, les antécédents familiaux de strabisme représentent un facteur de risque de développer un strabisme manifeste**. Ce risque est encore augmenté si ces antécédents familiaux sont associés à la présence d'une hypermétropie importante. La prévalence de l'hérédité pour tout type de strabisme confondu, est de 32 à 33 %. Matsuo a montré que *le facteur génétique est plus marqué dans*

l'ésotropie accommodative (33 %) que dans les autres formes de strabisme comme le strabisme précoce (20 %) [à fortiori du fait du caractère héréditaire probable de l'amétropie (hypermétropie). > 3 ∂)], l'exotropie intermittente (40 %), l'ésotropie acquise (17 %) et de pour la microtropie. (20 %).

Bien que le strabisme ne soit pas un motif de consultation de génétique, il semble important de conseiller aux jeunes parents qui ont été suivis pour un strabisme, convergent ou non, de présenter leurs futurs enfants à un ophtalmologiste le plus précocement possible.

Troubles de la réfraction

Myopie

Isolée

Jusqu'à la fin XIXe siècle l'hérédité de la myopie était admise. De nombreuses études démontrent l'influence de facteurs génétiques dans la myopie mais ne permettent pas d'établir clairement le mode de transmission du phénotype ni même de définir son caractère monogénique.

Il existe une part de déterminisme héréditaire incontestable pour la puissance de l'appareil réfractif oculaire et ses perturbations. Les enfants avec présence d'antécédents de myopie chez les deux parents ont un risque significativement plus élevé de développer une myopie par rapport aux enfants qui n'ont qu'un seul ou aucun parent myope ;

Dans une population de 506 paires de jumeaux (dont 226 monozygotes) l'évaluation quantitative des différentes composantes de la réfraction traduit au mieux une variation en fonction d'une composante héréditaire additive liée à un effet environnemental. La participation de l'hérédité à la variance de l'équivalent sphérique (myopie, hypermétropie) dans cette population est estimée à plus de 85 %.

Actuellement pour la myopie **faible** une région sur le chromosome 22 semble être impliquée. Pour la myopie **forte** il existe 5 loci autosomiques hébergeant un gène responsable de myopie forte : chromosomes 18 p et 7 q, bras long des chromosomes 12 et 17, le dernier étant non publié.

En résumé, le concept de Wöllflin est toujours d'actualité (1 949) : « Premièrement la transmission héréditaire de la myopie n'est pas liée à un seul gène mais à plusieurs dont certains ne sont pas connus. Deuxièmement, on sait que la myopie à l'exception de cas très sévères n'est pas transmise telle quelle, mais seulement comme une prédisposition qui ne devient manifeste qu'à un certain âge. Un facteur environnemental constitue la troisième complication : un travail est vision de près est nécessaire à l'éclosion de la myopie ».

Syndromique

La myopie est souvent présente dans de nombreux syndromes malformatifs : syndrome de Stickler, syndrome de Marshall, syndrome de Wagner, syndrome de Knobloch, syndrome de Cohen, maladie de Marfan… Ceci démontre que l'ensemble du processus de développement et par voie de conséquence d'emmétropisation de l'œil relève de mécanismes complexes impliquant de nombreux facteurs génétiques et leurs interactions avec l'environnement.

Hypermétropie et astigmatisme

Les études sont très rares pour ces deux types d'amétropie.

Hypermétropie

Pour l'hypermétropie Sorsby et Hammond montre que le facteur génétique est important dans la genèse de l'hypermétropie et que myopie et hypermétropie ont peut-être le même déterminisme génétique.

L'hypermétropie est aussi associée à d'autres maladies génétiques comme l'amaurose congénitale de Leber (maladie particulièrement hétérogène sur le plan génétique : 11 gènes distincts dont 8 identifiés) ou le syndrome SHORT.

Dans sa forme la plus marquée au-delà de 7 dioptries, l'hypermétropie est le fait de mutations du gène GUCY2D. Au-dessous de 7 dioptries, l'hypermétropie évoque l'implication des gènes AIPL1 ou RPGRIP1.

Le syndrome SHORT est une affection autosomique récessive et le gène responsable distinct des gènes identifiés responsables du syndrome d'Axenfeld Rieger ou des glaucomes congénitaux reste inconnu.

Astigmatisme

L'astigmatisme peut être transmis de façon héréditaire mais le contrôle génétique de l'astigmatisme paraît moins important par rapport aux facteurs environnementaux que dans le cas de myopie ou d'hypermétropie. Les études récentes montrent une transmission dominante autosomique.

Les facteurs héréditaires sont indissociables des facteurs environnementaux. Certains gènes dits de susceptibilité doivent intervenir peut-être dans la survenue d'amétropie secondaire aux facteurs environnementaux.

Les atteintes organiques de la voie visuelle et les amblyopies de privation

Le mode de transmission est celui de ces affections.

CONCLUSION

Les facteurs de risque de l'amblyopie et leur hérédité sont importants à connaître car ils exposent à un risque accru d'apparition de l'amblyopie.

Les antécédents familiaux de strabisme représentent un facteur de risque de développer un strabisme manifeste. Ce risque est encore augmenté si ces antécédents familiaux sont associés à la présence d'une hypermétropie importante.

Les antécédents familiaux de trouble de la réfraction représentent un facteur de risque de présenter une amétropie qui elle-même peut générer une amblyopie et un strabisme ; cas de l'hypermétropie forte.

Principes du Traitement de l'Amblyopie

Alain Péchereau

INTRODUCTION

La prise en charge d'une amblyopie fonctionnelle passe par quelques points essentiels qui vont servir de socle au traitement. Dans ce chapitre nous allons aborder quatre points :

- La définition de l'amblyopie ;
- Comprendre l'amblyopie ;
- Les bases du traitement ;
- Le problème des parents.

LA MESURE DE L'ACUITÉ VISUELLE

(Voir Mesure de l'acuité visuelle, p 29 à 40.)

Nous en avons vu les exigences dans l'exposé de M Cordonnier. Nous n'insisterons que sur quelques points :

- Mesure l'acuité visuelle maximum ?
  Avec l'expérience on constate que nombre d'enfants s'arrêtent avant d'avoir atteint leur acuité visuelle maximum. Ce phénomène disparaît avec l'âge mais il a l'inconvénient de faire sous-estimer la différence d'acuité visuelle entre les deux yeux, l'acuité visuelle du meilleur œil étant sous-estimé. Ce phénomène explique un certain nombre d'erreurs de prise en charge et de déception chez les parents.
- Mesure en acuité visuelle logarithmique ?
  C'est un fait bien acquis que l'acuité visuelle doit être mesurée par une échelle à progression logarithmique. Le non-emploi d'une telle échelle fait sous-estimer les progrès dans les basses acuités visuelles et surestimer les progressions dans les hautes acuités.
- Mesure de l'acuité visuelle chez le jeune enfant
  Deux obstacles peuvent empêcher une bonne appréciation de l'acuité visuelle :
  - De loin, l'enfant peut s'arrêter avant le maximum (voir supra).
  - De près, l'enfant ne tient la table de lecture à la distance souhaitée qui est, en général, de 33 cm. Une courte étude montre que la plupart des enfants tiennent l'échelle à 18 cm voir à 12 cm. Ce fait entraîne un grossissement géométrique

qui diminue la valeur angulaire sous-tendue. Pour 18 cm, le grossissement est de 2 (1,8), ce qui fait que R2 n'est pas R2 mais R4. C'est ce fait qui explique la soi-disant récupération plus rapide en vision de près par rapport à la vision de loin. Il ne s'agit que de conditions d'examen non rigoureuses.

DÉFINITIONS

La définition de l'amblyopie n'est pas simple car il y a toujours deux façons de la définir :

- L'amblyopie relative

  C'est la différence interoculaire. Elle existe quand il y a une différence supérieure à une ligne d'acuité visuelle en échelle logarithmique :

  ¬ Amblyopie légère > 1 ligne en acuité visuelle logarithmique,
  ¬ Amblyopie moyenne > 3 lignes en acuité visuelle logarithmique,
  ¬ Amblyopie profonde > 10 lignes en acuité visuelle logarithmique.

- L'amblyopie absolue

  C'est l'acuité visuelle du meilleur œil. On définit deux niveaux :

  ¬ Amblyopie moyenne < -0,3 en acuité visuelle logarithmique,
  ¬ Amblyopie profonde < -1 en acuité visuelle logarithmique.

- L'amblyopie mixte

  Elle correspond à un mélange des deux.

Chez le jeune enfant, l'acuité visuelle est difficile à chiffrer. Il n'est pas rare de sous-estimer une amblyopie du fait d'une mauvaise évaluation de l'acuité visuelle du bon œil.

NOTIONS FONDAMENTALES

Nous reviendrons sur trois notions :

- La plasticité cérébrale ;
- La synchronisation ;
- La commutativité.

La plasticité cérébrale

Elle est maximum de 6 mois à 2 ans. Elle décroît lentement jusqu'à 10 à 11 ans, moment où l'on pense que les réseaux neuronaux sont stabilisés. En principe, tant que la plasticité cérébrale perdure, les risques de récidive de l'amblyopie existent, c'est-à-dire jusqu'à 11 à 12 ans. Nous avons plusieurs de nos jeunes patients pris en charge dans les deux premières années de vie qui ont récidivé à un arrêt du traitement vers 10 ans. Ce fait bien ordinaire est à la base des règles de la prise en charge des amblyopes fonctionnelles que nous suivons :

- Cinq ans de traitement

  C'est le traitement de base de chaque enfant. Plus l'amblyopie a été difficile à traiter, plus la récupération a été difficile, plus le traitement est tardif, plus le traitement est prolongé.

- Si nécessaire jusqu'à l'âge de 10 à 12 ans

  Nous venons de voir les raisons de cette persévérance. Il faut savoir maintenir une pression thérapeutique sur l'œil dominant. Pour cela, la pénalisation de loin est un outil remarquable, bien

supérieur au filtre Ryser. Nous en verrons les raisons.

Attention au traitement trop court!

La synchronisation

La synchronisation (du grec σψν « ensemble » et χρονοσ « temps ») est l'action de coordonner plusieurs opérations entre elles en fonction du temps. C'est une condition essentielle dans le développement harmonieux des réseaux neuronaux.

Une vision darwinienne du développement neuronal

Pour mieux comprendre ce passage, nous recommandons la lecture des deux ouvrages de GM Edelman (1 & 2). La vision darwinienne du développement neuronal qui y est développé, semble particulièrement adaptée aux problèmes de l'amblyopie fonctionnelle. Celle-ci est basée sur cinq éléments:

- Des réseaux neuronaux immatures
  Ce fait est une réalité parfaitement adaptée aux neurones de la voie visuelle et du cortex visuel (figure n° 1).
- Développement rapide
  Là encore, ce fait est avéré.
- Nombreuses possibilités
  L'analyse des solutions mises en place par le cortex visuel confirme ce point (figure n° 2).
- Sélection par l'expérience
  Cette loi (loi de Hebb (3)) est générale en physiologie neuronale et l'on sait, en pathologie, les conséquences parfois irréversible d'une mauvaise expérience.
- Qualité de l'expérience
  La qualité de cette expérience est un élément clé (figure n° 3). Le thérapeute devra s'acharner à ce que cette expérience soit de la meilleure qualité possible. Ce simple fait explique que la correction optique totale est la pierre angulaire de toute prise en charge de l'amblyopie.

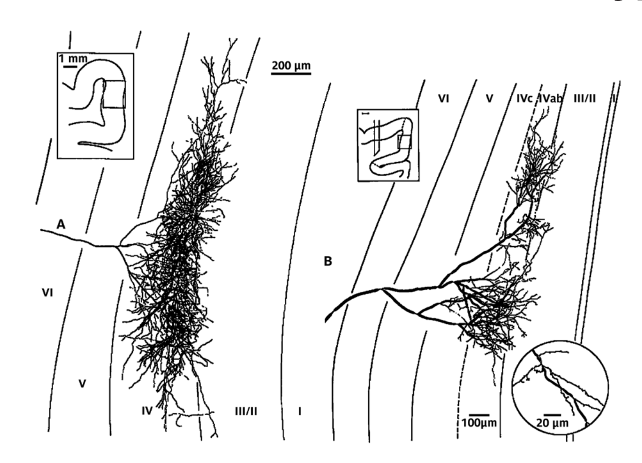


Fig 1. *Arborisation d'un seul afférent géniculo-cortical dans le cortex strié.*
A. Chaton de 17 jours;
B. Chat adulte.
D'après Ferster D, LeVay S (1 978).

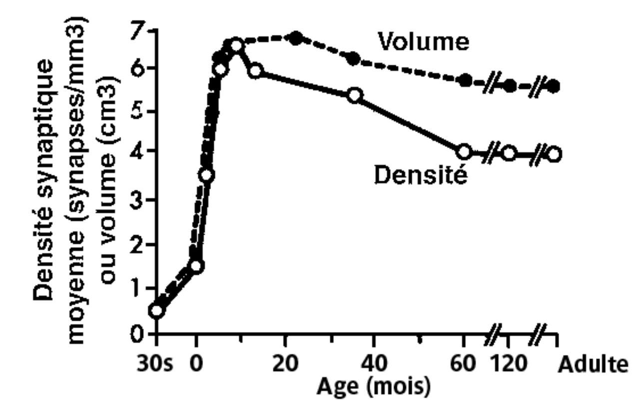


Fig 2. *La densité synaptique et le volume cortical augmentent rapidement de la naissance jusqu'à 10 mois, puis décroît lentement jusqu'à l'âge de 9 ans (Huttenlocher, 1 974).*

À partir de cet ensemble d'élément on peut tirer des conclusions pratiques importantes:

- Il faut une information visuelle
  La restauration des milieux est le préalable à toute prise en charge dans les amblyopies organiques (cataracte, pathologie cornéenne unilatérale ou bilatérale, etc.).
- Il faut une information visuelle de qualité

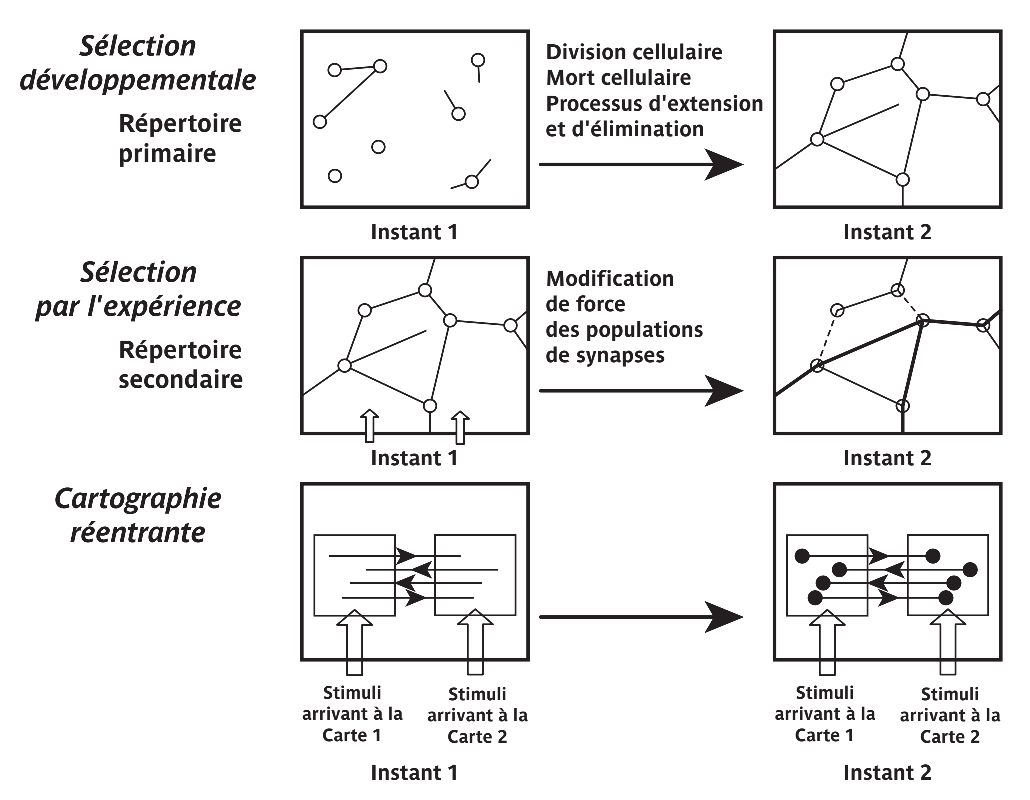


Fig 3. *Une vision darwinienne du développement neuronal, d'après Edelman (1 992).*

Dans toutes les amétropies ou les anisométropies, la correction optique totale est le seul moyen d'égaliser les qualités perceptives des deux yeux et donc le signal neuronal arrivant au cortex visuel.

- Il faut qu'elle soit équivalente aux deux yeux
  Là aussi, ce point est essentiel. Deux images (anisométropie, etc.) de qualité ou de taille différente entraînent un conflit au niveau du cortex visuel du fait d'un retard de synchronisation.

La déviation strabique et ses conséquences

Par ses conséquences, la déviation strabique va entraîner un conflit de forte intensité au niveau au niveau du cortex visuel :

- L'œil fixateur
  A priori, l'image qu'il envoie est l'image de référence.
- L'œil non fixateur dévié
  L'image de l'œil dévié est modifiée pour deux raisons :
  ¬ La zone non fovéolaire
  ¬La zone non fovéolaire correspondante à la fovéola de l'œil fixateur, du fait même de la structure rétino-corticale, envoie un message de qualité inférieur à celle de l'œil fixateur.
  ¬ La correction inadaptée du défaut optique
  ¬La déviation entraîne, de facto, une inadaptation du système optique de l'œil entraînant une dégradation de l'image transmise.
- Conséquences
  Elles sont doubles :
  ¬ Altération de la qualité de l'image de l'œil dévié
  ¬ Diplopie
  ¬Elle est immédiate et liée à la déviation.

L'adaptation du système va être profonde. *Elle va être différente en situation monoculaire ou binoculaire :*

- En binoculaire

  La diplopie est intolérable pour les mécanismes neuronaux. Ceux-ci mettent une stratégie d'oubli de l'information visuelle de l'œil dévié (neutralisation), qui est fort élaborée (voir article d'Heimo Steffen). Rappelons que tout sujet qui présente une déviation et qui ne voit pas double, neutralise la fovéola de l'œil dévié. Il n'est pas nécessaire d'examiner le patient avec des tests plus ou moins sophistiqués. Il suffit de lui poser la question : voyez-vous double dans la vie courante ? Si la réponse est non, c'est que le sujet neutralise les informations visuelles de la fovéola de l'œil dévié.

- En monoculaire

  Deux options sont possibles :

  ¬ Le sujet retrouve une fonction monoculaire normale.

  ¬Les troubles notées en binoculaire disparaissent et la primauté de la fovéola de l'œil dévié est retrouvée. Ce mécanisme est extraordinaire. À l'instant t (binoculaire) la fovéola de l'œil dévié n'est rien ; à l'instant t+1 (monoculaire), elle est tout. Ce phénomène doit être bien compris. C'est le phénomène de commutation sur laquelle la prise en charge de l'amblyopie se base.

  ¬ La déstructuration de l'image de l'œil dévié persiste.

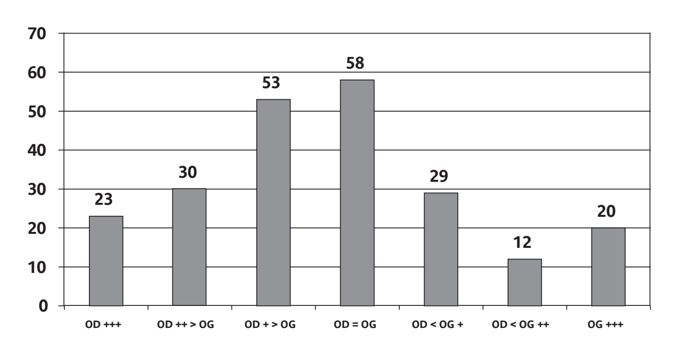
  ¬Elle persiste en monoculaire. Elle est alors permanente. A la déviation strabique, se surajoute une pathologie spécifique du cortex visuel : l'amblyopie.

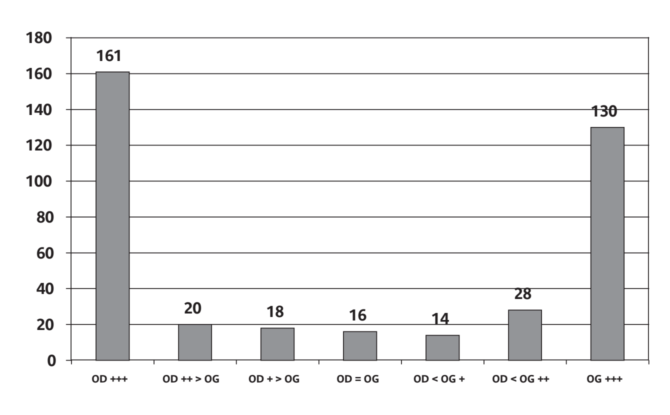
PHYSIOPATHOLOGIE DE L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE

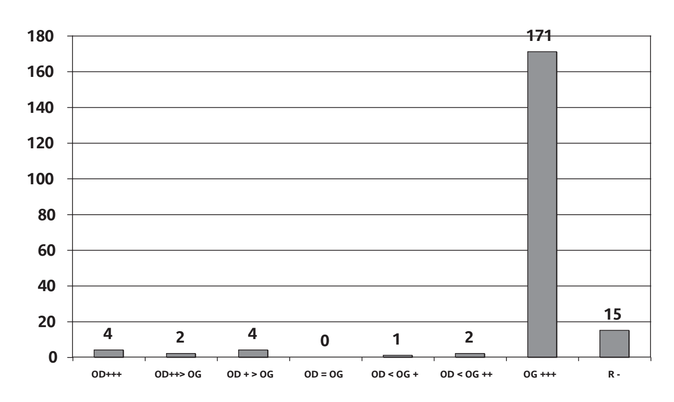
Les conséquences d'une asymétrie de stimulation des réseaux neuronaux pendant la période critique sont illustrées sur la figure n° 4.

COMMUTATION

Terme largement utilisé par MA Quéré, nous devons à Charles Rémy sa réintroduction. Elle est parfaitement illustrée dans le strabisme







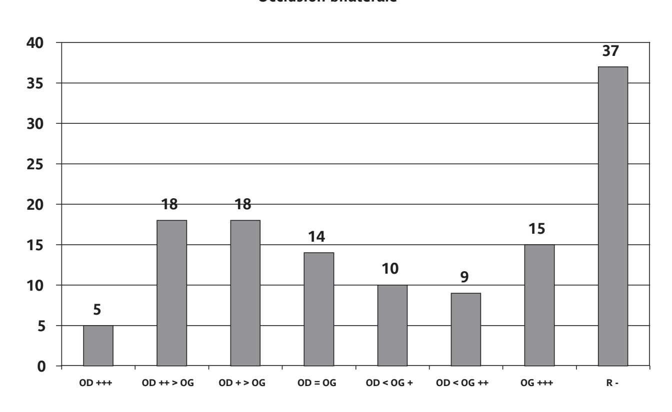


Fig 4. *Chez le chat et pendant la période critique, réorganisation des cellules corticales en fonction du type de pathologie expérimentale. Les conséquences d'une asymétrie de stimulation sont bien mises en évidence.*

et nous en avons déjà parlé. La compréhension de ce mécanisme est essentielle.

Dans tous les cas où il y a une compétition entre l'information visuelle des deux yeux et qu'il n'y a pas de diplopie (strabisme, anisométropie forte, etc.), un phénomène de commutation se met en place en binoculaire. L'information fovéolaire de l'œil dévié, spontanément ou par un artifice (quel qu'il soit), est oubliée. **S'il n'y a pas de diplopie, la situation est binaire : la fovéola de l'œil observé est soit « on » soit « off ».** Il n'y a pas d'autres possibilités. Cela a une importance thérapeutique capitale. *Dans la réalité, le thérapeute n'a à sa disposition qu'une seule solution pour gérer la stimulation de la fovéola de chaque œil : **la gestion du temps**.* Cette gestion peut par des artifices passer par une gestion de l'espace (secteurs et pénalisations), mais, fondamentalement, c'est toujours le temps qui est géré. Ce point est essentiel à comprendre. Nous y reviendrons.

CONSÉQUENCES DE LA PLASTICITÉ CÉRÉBRALE

La période de plasticité cérébrale est limitée dans le temps, et elle est de moins en moins importante. Les conséquences de cette plasticité sont les suivantes :

- Il faut arriver le plus tôt possible, d'où l'importance du dépistage ;
- Elle est suffisante jusqu'à 6 ans pour obtenir de très nombreux bons résultats ;
- Elle continue encore pendant plusieurs années ;
- Elle exige des traitements prolongés :
  - ¬ Cinq ans minimum ?
  - ¬ Jusqu'à 10 à 11 ans.
- Trois facteurs allongent la durée de la prise en charge :
  - ¬ Prise en charge tardive,
  - ¬ Profondeur de l'amblyopie,
  - ¬ Difficulté de traitement :
    - ø Lenteur de la récupération,
    - ø Traitement mal suivi,
    - ø Etc.

CONSÉQUENCES DE LA SYNCHRONISATION

Elles sont, essentiellement, au nombre de deux :

- Obtenir le meilleur signal visuel
  C'est-à-dire la correction la plus parfaite possible de tous les éléments anatomiques (cataracte, etc.).
- Corriger tous les vices de réfraction
  La correction optique totale après cycloplégie est la base de toute thérapeutique. Elle est l'élément qui va égaliser l'information visuelle en emmétropisant les deux yeux.

CONSÉQUENCES DE LA COMMUTATIVITÉ

On peut diviser les amblyopies en deux groupes :

Présence d'une commutativité

Les bases

- Fonctionnement sur un mode binaire ;

- Soit l'œil dominé fixe et l'information visuelle de la fovéola de l'œil dominant n'est pas utilisée ;
- Soit l'œil dominant fixe et l'information visuelle de la fovéola de l'œil dominé n'est pas utilisée ;
- Il n'y a qu'une réalité thérapeutique, c'est la gestion du temps d'utilisation de chaque œil ;
- La suppression complète de l'information visuelle d'un œil fait disparaître le conflit d'où l'intérêt du port permanent (24 h/24) de l'occlusion ;
- L'occlusion
  Elle est la méthode référence pour les raisons suivantes :
  - Elle gère le temps,
  - Elle diminue le conflit,
  - Attention, ce concept n'a de sens que si aucun signal structuré n'atteint l'œil. Pour toutes ces raisons, on comprend mieux le concept d'occlusion noire d'A Jampolsky,
  - Enfin l'aphorisme du professeur MA Quéré : « cinq minutes sans traitement, c'est huit jours en arrière », doit être dans la mémoire de tout thérapeute.

La gestion du temps d'utilisation de chaque œil

- Les méthodes qui divisent le temps lui-même
  Elles sont au nombre de deux :
  - L'occlusion
    ¬Le temps d'occlusion est l'élément discriminant.
  - Les filtres
    ¬En présence d'une commutativité de l'information fovéolaire, le niveau d'acuité visuelle résiduelle n'a que peu d'importance, la fovéola de l'œil dévié est toujours « off ». Du fait de la commutativité, ils ne sont qu'un succédané de l'occlusion. Ils montrent, a contrario, la résistance de l'œil « filtré » (si un changement d'œil fixateur est obtenu) a l'amblyopie à bascule.
- Les méthodes qui divisent le temps par le biais de l'espace
  - Pénalisations et atropinisation
    ¬Le temps d'utilisation de chaque œil est fonction de sa spécialisation : loin (temps de loin) et près (temps de près). Cette alternance est capitale à obtenir.
  - Les secteurs
    ¬Le temps d'utilisation de chaque œil est fonction de sa spécialisation :
    - Droite (temps du regard vers la droite) et gauche (temps du regard vers la gauche),
    - Haut (temps du regard vers le haut) et bas (temps du regard vers le bas).

Dans la pathologie strabique et anisométropique (> 1,5 ∂), la commutativité unifie toutes les méthodes qui fonctionnent toutes sur le même mode : la division du temps.

Absence d'une commutation

C'est une situation clinique beaucoup moins fréquente. Ces conditions sont strictes :

- Amblyopie ;
- Absence de strabisme ;
- Ébauche de vision binoculaire.

En fait, elle se limite à l'amblyopie par anisométropie faible (≤ 1,5 ∂). Dans ce cas-là, la dégradation de la fonction visuelle du bon œil (Filtre ou pénalisation calibrés) en dessous du niveau d'acuité visuelle de l'œil amblyope a du sens.

LES CONSÉQUENCES DE LA DIMINUTION DE L'AMBLYOPIE

« La neutralisation dans le strabisme survient plus facilement quand les images des deux yeux sont semblables. Dans cette étude, la relation entre la profondeur de la neutralisation strabique et la quantité de non-similitude a été quantifiée… Il a été trouvé que la neutralisation diminue avec la non-similitude des images (4). »

Ce fait n'est pas surprenant puisque Mme Pigassou l'avait déjà noté, il y a de nombreuses années.

C'est l'explication au fait que les adultes strabiques amblyopes profonds que l'on va opérer de strabisme ont un plus grand risque de diplopie que les autres, fait qu'il est facile de constater quand on a un peu d'expérience. Cependant, ce n'est en aucune façon une raison de ne pas leur proposer une solution chirurgicale que ces adultes apprécient tout particulièrement.

LES PARENTS

Les parents

Ils sont la pièce maîtresse du succès thérapeutique. Ils doivent être informés avec justesse et précision mais également avec l'espoir de l'efficacité d'une thérapeutique bien conduit. Tout thérapeute doit :

- Préciser la situation actuelle : « votre enfant est un borgne fonctionnel » ;
- Indiquer les chances de succès ;
- Déterminer les moyens du succès :
  - Correction Optique Totale,
  - Occlusion, Pénalisations ou Secteurs.
- Passer du temps à expliquer. Ce dernier point est capital. Dans ma consultation, combien de fois n'ai-je pas entendu : « vous, au moins, vous expliquez ». L'explication est la première étape d'une thérapeutique bien conduite. On n'explique jamais assez (ce n'est pas une raison pour expliquer trop).

Les moyens : les parents

Les parents, et en particuliers la maman, (plus le temps passe, plus je suis fasciné des qualités d'observatrice et d'abnégation des mères) sont la pièce centrale du projet thérapeutique. Les règles de la thérapeutique doivent être expliquées avec précision :

- Fixer les conditions du succès :
  - Rigueur et permanence du traitement,
  - « Cinq minutes sans traitement, c'est huit jours en arrière »,
  - Avertir des risques :

ø Amblyopie à bascule,

ø Augmentation de la déviation strabique.

¬Ce dernier point est capital. Les parents doivent être prévenus avant la mise en route de la thérapeutique. C'est le seul moyen d'éviter le conflit. Ayant la chance d'être un consultant, je ne compte plus le nombre de fois où j'ai vu rentrer des parents dans un état des plus vindicatif du fait d'une mauvaise information. Cette mauvaise information, rompt le contrat de confiance entre le médecin et les parents, mais également diminue la confiance dans le corps médical dans son ensemble, ce qui rend la thérapeutique encore plus mal aisée. Ceci au détriment de l'enfant.

- Indiquer la durée du traitement ;
- Établir un véritable contrat avec les parents

  C'est la pierre angulaire de la prise en charge. Les parents ressentent très vite les moindres flottements dans la ligne thérapeutique. Ils pardonnent tout, mais ils ne supportent pas un capitaine qui ne sait ni où il veut aller ni comment.

  ¬ Soutien psychologique,

  ¬ Ophtalmologiste,

  ¬ Orthoptiste.

  Tous les acteurs doivent tirer dans la même direction.

Il est capital de bien comprendre que les parents sont les véritables thérapeutes de l'enfant et que nous ne sommes que des conseils.

CONCLUSION

Le traitement de l'amblyopie aujourd'hui est basé sur trois éléments fondamentaux, des moyens et un objectif.

- *Trois éléments fondamentaux :*

  ¬ **La plasticité cérébrale**. Le dépistage et la durée du traitement en sont les conséquences.

  ¬ **La synchronisation des signaux**. La correction optique totale en est la conséquence.

  ¬ **La commutativité**. Le contrôle du temps, donc le rôle de l'occlusion, en est la conséquence.
- *Des moyens :*

  ¬ **Les parents**. Ils sont la pierre angulaire du traitement.

  ¬ **L'importance de l'occlusion**. Elle est la base du traitement.

  ¬ **La gestion du temps**. Elle est le levier de la thérapeutique.
- ***Un objectif : 100 % de guérison.*** Cet objectif ambitieux est parfaitement accessible et les plus rigoureux d'entre nous s'en approchent.

Références

1. Edelman MG. Biologie de la conscience. Éditeur O. Jacob, 1992, p. 368.
2. Edelman MG, Tononi G. Comment la matière devient conscience. Éditeur O. Jacob, 2000, p. 316.
3. Hebb D. The Organization of Behavior, 1949, p 62.
4. Kilwinger S, Spekreijse H, Simonsz HJ. Strabismic suppression depends on the amount of dissimilarity between left- and right-eye images. Vision Res. 2002 ; 42, 16 : 2005-11.

Cycloplégie et correction optique totale

Françoise Oger-Lavenant

Cycloplégie et correction optique sont indissociables en particulier en cas de troubles oculomoteurs. La cycloplégie évalue la réfraction objective et permet donc de prescrire la correction optique totale qui est la base de tout traitement d'un trouble oculomoteur. Elle rend également possible, contrairement aux idées reçues, d'apprécier la réfraction subjective.

Nous verrons successivement pourquoi la cycloplégie est indispensable à l'étude de la réfraction, comment la réaliser efficacement et quand elle s'avère pertinente. Cela nous amènera naturellement vers la correction optique totale (COT), fondement du traitement médical de tout trouble oculomoteur.

LA CYCLOPLÉGIE

Ce terme signifie paralysie du corps ciliaire, le jeu accommodatif physiologique est exclu et cela permet d'apprécier la réfraction globale d'un œil. La paralysie associée du sphincter irien provoque une mydriase ce qui peut nécessiter quelques précautions lors de l'étude de la réfraction subjective sous cycloplégie. Cette mydriase permettra également l'examen des milieux et du fond d'œil corroborant ainsi l'impression clinique de bonne ou mauvaise vision.

Elle est incontournable pour connaître la réfraction tant que l'accommodation existe c'est-à-dire de 0 à 50 ans.

Il n'y a pas de cycloplégique idéal, il convient donc de choisir un produit en fonction de l'organisation de l'utilisateur et de la pathologie soupçonnée. Deux véritables cycloplégiques existent (les autres sont mydriatiques mais non cycloplégiants) :

- Le cyclopentolate, collyre à 0,50 % (Skiacol) utilisé sur une séance ;
- L'atropine, collyre à un pourcentage lié à l'âge utilisée sur plusieurs jours.

Pourquoi ?

L'accommodation est liée à l'acte de voir et est donc perturbée en cas d'amétropie non corrigée, soit sur ou sous-sollicitée elle fausse la mesure de la réfraction. Lors des troubles oculomoteurs la réaction accommodation-convergence est déréglée et ces troubles surviennent chez l'enfant qui a un pouvoir accommodatif puissant il faut donc éliminer les

fluctuations accommodatives pour évaluer la réfraction. Le strabisme est lui-même responsable d'un intense dérèglement accommodatif, s'abstenir d'une évaluation de la réfraction sous cycloplégie chez un enfant strabique est donc un non-sens.

Comment ?

Le cycloplégique parfait n'existe pas mais deux produits parasympathicolytiques (inhibition de l'action cholinergique sur les muscles irien et ciliaire) topiques correctement utilisés permettent une cycloplégie efficace :

- L'atropine, le cycloplégique de référence car utilisé sur plusieurs jours ;
- Le cyclopentolate (Skiacol à 0,50 % en France ou Cyclogyl ailleurs) cycloplégique de routine parfaitement efficace si le protocole d'utilisation est respecté.

  Chacun a ses avantages et ses inconvénients, il est parfois nécessaire de les associer pour une cycloplégie intense. Afin d'éviter leurs effets secondaires désagréables il est nécessaire de les instiller en comprimant les points lacrymaux et en les instillant loin de ceux-ci.
- Le tropicamide est un bon mydriatique mais piètre cycloplégiant ;
- L'homatropine est moins cycloplégiant que l'atropine et le cyclopentolate.

La connaissance de la réfraction objective totale sera obtenue grâce à des cycloplégies répétées et au port de la correction optique totale trouvée à chaque cycloplégie. La correction optique totale constitue un excellent cycloplégique quotidien puisque l'accommodation se trouve en partie soulagée.

Le collyre atropine

Mode d'emploi

La concentration dépend de l'âge du patient et de sa pigmentation :

- 0,3 % avant 2 ans ;
- 0,5 % de 2 à 5 ans ;
- 1 % après 5 ans.

Une instillation matin et soir dans les 2 yeux en prenant soin de comprimer le point lacrymal inférieur pour éviter la diffusion du collyre dans l'organisme, pendant les 5 jours qui précèdent la consultation et le matin de celle-ci (6e jour).

La durée est diminuée ou prolongée selon la sensibilité du patient.

Avantages

L'action cycloplégiante prolongée permet de lever le spasme accommodatif et l'effet rémanent du collyre permet une adaptation facile à la nouvelle correction optique totale.

Inconvénients

- L'effet rémanent de la cycloplégie peut gêner la scolarité ou la vie professionnelle jusqu'à 8 à 10 jours après l'arrêt des gouttes.
- Une intolérance cutanée peut se manifester sous forme de rougeur ou d'œdème facial locorégional.
- Une sécheresse buccale peut apparaître

- Un surdosage peut provoquer un délire à l'atropine (zoopsies), une tachycardie. Il convient de ne pas laisser le flacon à la portée de la fratrie.

Le collyre cyclopentolate à 0,50 % (Skiacol)

Mode d'emploi

Il est le cycloplégique de base en raison de sa rapidité d'action et de sa courte durée d'action, 10 à 24 h.

Le respect du protocole d'instillation garantit l'efficacité de la cycloplégie.

- 1 goutte dans chaque œil au temps 0 puis 5 min après et 10 min après la 1re goutte ;
- La réfraction est mesurée entre la 45e et la 60e min après la 1re goutte ;
- En raison du timing l'utilisation du Skiacol doit être effectuée au cabinet.

L'utilisation est possible dès le plus jeune âge hors AMM, avant 1 an on observe souvent une rougeur bénigne des joues.

Une contre-indication est le terrain épileptique non ou mal contrôlé.

Avantages

L'élimination rapide du collyre.

Inconvénients

Une agitation ou un assoupissement peuvent être observés chez les jeunes enfants. Une rougeur cutanée de la face s'observe parfois chez les enfants de moins de 1 an, elle disparaît en 1 à 2 heures. Le cyclopentolate peut être utilisé avant 1 an hors AMM.

Quand ?

La connaissance de la réfraction objective passe obligatoirement par la cycloplégie tant que l'accommodation est significative donc jusqu'à la cinquantaine et d'autant plus qu'existe un trouble oculomoteur ou des signes fonctionnels de gêne visuelle.

La cycloplégie peut donc avoir un rôle diagnostique mais en cas de trouble accommodatif intense les cycloplégiques peuvent avoir un rôle thérapeutique permettant ainsi de s'adapter à la COT.

Toutes les méthodes utilisées pour affiner la réfraction (kératométrie, brouillard, tests duochromes, cylindre de Jackson et acuité visuelle subjective) peuvent être utilisées sous cycloplégie.

La cycloplégie sera donc obligatoire devant

- Les troubles visuels de l'enfant ;
- Les déséquilibres oculomoteurs (de la phorie avec signes fonctionnels aux strabismes quelle que soit la déviation en passant par l'insuffisance de convergence et le nystagmus) ;
- Les signes d'asthénopie ;
- Les blépharites, les conjonctivites chroniques et les chalazions récidivants ;
- À chaque fois que la correction optique totale est nécessaire.

La répétition de la cycloplégie quand l'amétropie est forte et/ou devant un déséquilibre oculomoteur aura lieu :

- Tous les 6 mois jusqu'à 2 ans à 2,5 ans ;
- Tous les ans ensuite ;
- 2 à 3 mois après la chirurgie d'un trouble oculomoteur ;
- Devant tout échec thérapeutique (correction mal supportée, persistance d'une amblyopie ou baisse d'acuité visuelle) ;
- Jusqu'à 50 ans quand existe un trouble oculomoteur ou asthénopique.

Les cycloplégiques peuvent être utilisés comme adjuvants thérapeutiques

- Pour lever un spasme accommodatif rebelle et permettre ainsi l'adaptation à la nouvelle correction optique totale : 1 goutte d'atropine au retour de l'école ou du travail pendant 10 jours ;
- Pour mettre à plat un tableau oculomoteur et prendre une décision chirurgicale pertinente l'instillation de collyre atropine pendant 5 à 7 jours peut être utile.

LA CORRECTION OPTIQUE TOTALE

Elle s'impose devant toute amétropie associée à un trouble oculomoteur afin de limiter les perversions accommodatives et joue donc le rôle d'un cycloplégique permanent.

Sur le schéma de la fig. 1 on peut résumer les conséquences de l'amétropie :

- La perturbation de la boucle accommodation-convergence, de la fusion, les troubles de la vergence tonique interagissent entre eux et agissent sur l'angle strabique en l'accentuant ou en le masquant.
- L'état psychique et l'attention du patient viennent également perturber les éléments précédents.

La détermination de l'amétropie

Nous avons vu précédemment qu'elle se fait sous cycloplégie jusqu'à 50 ans quand existent des signes fonctionnels de fatigue visuelle, et/ou de troubles oculomoteurs et des pathologies chroniques ou récidivantes conjonctivopalpébrales.

La skiascopie et la réfractométrie fournissent la réfraction objective :

- Lors de la skiascopie manuelle chez un enfant ne passant pas au réfractomètre même portatif il faut ôter 1,5 dioptrie au chiffre noté à l'inversion de la lumière ou à celui de l'ombre en masse.
- Au contraire lors de la réfractométrie il ne faut rien ôter des chiffres obtenus les constructeurs de l'appareil l'ont déjà fait.

Il existe des variations réfractives selon l'âge :

- Anatomiques lors de la croissance du globe :
  - De 0 à 3 mois +3,75 dioptries,
  - À 9 mois +1,75 dioptrie,
  - À 7 ans +0,75 dioptrie.
- l'emmétropisation est une notion statistique et a une valeur de +0,50 dioptrie obtenue vers 13 ans.

La réfraction totale est rarement obtenue dès le premier examen en raison de l'importance de la puissance accommodative du jeune enfant

d'autant plus que les troubles oculomoteurs sont accompagnés d'un dérèglement accommodatif qui va le plus souvent dans l'excès.

Afin d'affiner la réfraction objective on peut faire la réfraction subjective sous cycloplégie sur la monture d'essai. La coopération du patient est nécessaire, cette réfraction n'est pas possible sur l'œil amblyope qui a perdu sa sensibilité aux minimes variations de la qualité de l'image. La kératométrie complète l'étude pour différencier un astigmatisme cornéen antérieur d'un astigmatisme total et affiner la prescription du cylindre.

En fait l'étude de Clergeau et Péchereau montre que statistiquement il n'y a pas de différence entre les deux mais individuellement certains sujets peuvent avoir une meilleure acuité visuelle en modifiant leur réfraction de ± 0,50.

Les méthodes adjuvantes sous cycloplégie sont le cylindre de Jackson, les tests duochromes du projecteur de test, la méthode du brouillard.

La réfraction objective est prescrite quand la coopération est insuffisante et est en règle bien supportée d'autant plus que l'amétropie est forte et que le patient est jeune.

Les indications de la correction optique totale

Les troubles oculomoteurs chez l'enfant

La correction optique totale ne se négocie pas quelle que soit la conséquence sur la déviation. Elle permet la mise à plat du trouble oculomoteur soit en le diminuant soit en l'augmentant mettant ainsi en évidence le véritable trouble oculomoteur qui apparaîtrait tôt ou tard lors de la désaccommodation physiologique et de l'épuisement des mécanismes compensateurs. Au besoin une goutte d'atropine au retour de l'école pendant une dizaine de jours permet de lever le spasme accommodatif rebelle.

Si la correction optique totale est refusée par l'enfant il faut :

- Vérifier les verres portés et la tolérance de la monture ;
- Faire une cure d'atropine ;
- Refaire une nouvelle cycloplégie qui souvent retrouve encore plus d'hypermétropie. Le sujet supportera mieux la correction optique totale qu'une sous-correction contrairement aux idées reçues.
- Souvent le refus inconscient des lunettes par les parents contribue à la difficulté du port des lunettes par l'enfant.
- La répétition des cycloplégies est nécessaire pour connaître la correction optique totale, nous en avons vu les fréquences au début du chapitre. Il faut parfois 4 ans pour débusquer la totalité d'une hypermétropie forte.

Les troubles oculomoteurs chez l'adulte

Devant un adulte présentant un trouble oculomoteur qui lit 10/10 avec sa correction optique il faut vérifier celle-ci sous cycloplégique car l'expérience montre que celui-ci est souvent sous corrigé en hypermétropie et surcorrigé en myopie. Si cet adulte ne porte aucune correction et lit 10/10, la démarche sera la même.

Le port de la correction optique totale est indispensable : soit elle est peu différente de la correction préexistante et le patient s'y adaptera sans problème, soit la différence est grande et il faudra dépenser

beaucoup de salive pour expliquer l'intérêt de parvenir à la supporter soit d'emblée soit en plusieurs étapes selon l'activité professionnelle du patient.

Avant toute décision chirurgicale il est indispensable que la COT soit portée au moins 3 à 4 mois. Bien souvent le patient constate la disparition de signes fonctionnels d'asthénopie dont il n'était pas conscient auparavant.

Amblyopie

L'amblyopie bilatérale

L'appréciation subjective est très difficile dans les basses acuités visuelles mais l'idéal est une image nette sur la rétine sans effort donc seule la COT peut apporter cet état. Même si l'acuité visuelle diffère peut avec ou sans la COT les mécanismes compensateurs sont moins sollicités.

L'amblyopie unilatérale

Aucune négociation n'est possible, l'image doit être la plus nette possible sur l'œil amblyope. La COT permet souvent de démasquer une pseudo-anisométropie de l'œil amblyope : l'œil directeur s'avère aussi amétrope que l'œil amblyope à la cycloplégie suivante.

Amétropie et signes fonctionnels

Les signes d'asthénopie (vision trouble, céphalées, fatigue de sphère orbito-palpébrale, difficulté de concentration, impossibilité d'activité visuelle soutenue) ne seront calmés qu'avec la COT quel que soit l'âge du patient.

Découverte d'amétropie lors d'un bilan de dépistage

Examen du 9e mois

La COT s'impose devant :

- Une hypermétropie supérieure à 5 dioptries car le risque de survenue de strabisme est multiplié par 4 ;
- Une hypermétropie supérieure à 3,5 dioptries lorsqu'existent des antécédents familiaux de strabisme ;
- Une myopie supérieure à 2 dioptries d'autant plus qu'un astigmatisme supérieur à 2 dioptries est associé ;
- Un astigmatisme supérieur à 2 dioptries ;
- Une anisométropie supérieure à 1 dioptrie n'est jamais physiologique.

Une idée fausse : la COT empêche l'emmétropisation.

Chez un adulte ou un adolescent

Selon l'importance de l'amétropie il faut rechercher des signes d'asthénopie que le patient n'a pas identifiés comme d'origine oculaire et dans ce cas la COT peut être nécessaire.

En l'absence de signes fonctionnels et devant une acuité à 10/10 le patient sera informé de leur survenue possible et de l'importance de son amétropie. En cas de découverte d'une acuité inférieure à 10/10 et sans signe d'asthénopie on recherche la correction qui apporte la meilleure acuité visuelle quand l'effet de la cycloplégie s'est estompé. Il est très pédagogique le jour de la cycloplégie de montrer au patient ce que devient son acuité visuelle lorsque ses mécanismes compensateurs sont mis hors service.

CONCLUSION

La cycloplégie est incontournable pour connaître la réfraction objective. Le cyclopentolate est le cycloplégique de routine et l'atropine du fait de son mode d'administration le cycloplégique de référence. La correction maximale tolérée règle le plus souvent les signes d'asthénopie et les baisses d'acuité visuelle.

La COT s'impose dans les troubles oculomoteurs, en cas d'amblyopie, dans les fortes amétropies. La COT a elle-même un effet cycloplégiant.

L'occlusion dans le traitement d'attaque

Sophie Arsène

INTRODUCTION

La correction optique totale et les techniques d'occlusion sont les deux principes de base du traitement de l'amblyopie. C'est une technique très ancienne de rééducation de l'amblyopie, mais qui reste la plus utilisée de nos jours.

Une amblyopie ne guérit jamais spontanément ; la rapidité et l'irréversibilité de la maturation sensorielle imposent une action rapide.

Le monoculaire a le pas sur le binoculaire et le sensoriel sur le moteur. Le risque éventuel de détérioration d'une vision binoculaire ne doit pas faire surseoir au traitement de l'amblyopie, de même que la crainte de majorer une déviation oculaire.

Le traitement de l'amblyopie répond parfaitement aux 3e et 5e commandements du traitement du strabisme énoncés par MA Quéré en 1 990 à Nantes :

- « Le traitement doit être précoce et immédiat : l'amblyopie est une urgence » ;
- « La coopération des parents est nécessaire. »

BUT DE L'OCCLUSION

Le but de l'occlusion est d'obliger l'œil dominé à prendre la fixation et d'empêcher toute vision simultanée.

L'occlusion doit supprimer toute afférence lumineuse dans l'œil dominant.

Elle doit empêcher la compétition entre les deux yeux et les phénomènes de neutralisation.

LES MOYENS D'OCCLUSION

Occlusion sur peau

Elle est réalisée grâce à un pansement opaque commercialisé collé sur la peau.

C'est le traitement de référence. Cette occlusion sur peau est indispensable dans le traitement des amblyopies fortes et moyennes.

Elle permet une obturation complète de l'œil équipé. Cela entraîne un niveau de contrainte élevé pour l'enfant. Ce pansement est difficile

à enlever. Il présente une assez bonne tolérance cutanée. Le port de la correction optique totale (COT) est possible et obligatoire avec l'occlusion sur peau par pansement opaque.

Il existe d'autres possibilités que le pansement pour réaliser l'occlusion sur peau :

- Soit une ventouse placée derrière le verre de lunettes ;
- Soit des « Pansements bricolés » ;
- Soit une blépharopexie au maximum !

Occlusion sur verre

L'occlusion sur verre laisse libre un champ très périphérique de vision, donc le niveau de contrainte est moindre.

L'occlusion sur peau est réalisée soit par un système d'adhésif, soit par un filtre calibré. Ainsi l'opticien doit vérifier en essayant le filtre à l'enfant que l'acuité visuelle (AV) de l'œil dominant est bien abaissée à la valeur indiquée sur l'ordonnance.

Attention à la monture de lunettes qui peut permettre les tricheries, l'enfant pouvant alors regarder par-dessus sa monture et l'occlusion sur verre.

L'occlusion sur verre sera surtout proposée lors de l'occlusion alternée, donc pas dans le traitement d'attaque à la phase initiale. Elle ne doit jamais être prescrite si l'AV de l'œil amblyope est inférieure à 5/10.

LE TRAITEMENT D'ATTAQUE

Occlusion sauvage sur peau de l'œil dominant

Elle sera toujours instituée au début, c'est la seule façon d'amorcer la guérison de l'amblyopie. C'est une occlusion permanente, jour et nuit. MA Quéré disait ainsi : « 5 minutes sans occlusion c'est 8 jours en arrière pour le traitement ».

L'occlusion sauvage exige une surveillance rigoureuse, car il existe un risque d'amblyopie à bascule de l'œil dominant occlus. Ainsi certains auteurs introduisent un certain degré d'alternance pour cette occlusion, par crainte du risque de l'amblyopie à bascule. Il faut réaliser des contrôles rapprochés d'autant plus que l'enfant est jeune et que l'amblyopie est profonde.

La durée de l'occlusion sauvage est variable, en fonction de la profondeur de l'amblyopie, de l'âge de l'enfant et du respect des consignes :

- **Une semaine par année d'âge en traitement d'attaque jusqu'à l'isoacuité visuelle (exemple : 3 ans : 3 semaines occlusion totale œil dominant) ;**
- **Puis occlusion alternée : 1 jour sur l'œil amblyope et n jour sur l'œil dominant (n = nombre d'années d'âge) (exemple : 3 ans : 3 J œil dominant/1 J œil dominé).**

Il n'y a pas de limite de durée pour l'occlusion sauvage, à maintenir toujours jusqu'à l'isoacuité.

La surveillance de ce traitement est obligatoire. L'accompagnement de l'enfant et des parents, est également obligatoire. La première consultation de type annonce (ou consultation d'éducation) est essentielle à la bonne mise en place du traitement. Ainsi le premier pansement sera mis par l'équipe soignante devant les parents.

Le succès du traitement sera d'autant plus grand que l'enfant est jeune.

(Efficiency of occlusion therapy for management of amblyopia in older children. Indian J Ophthalmo. 2007. Brar GS et al. L'occlusion est efficace dans 90 % des cas après 6 ans et dans 46 % des cas après 12 ans. 88 patients de 6 à 20 ans).

Cas particuliers

Avant l'âge de 12 à 18 mois (avant âge de la marche)

Une occlusion sauvage par demi-journée sera proposée pour les amblyopies profondes, avec l'occlusion de l'œil amblyope le matin et l'après-midi l'occlusion du bon œil selon le temps d'éveil. Le risque d'amblyopie à bascule est important dans ce cadre-là.

Amblyopie relative du nystagmus manifeste latent

Au cours du traitement par occlusion sauvage, un nystagmus latent peut devenir patent ; mais le traitement de l'œil dominé améliore non seulement ses propres capacités mais aussi celles de l'œil dominant. D'autre part, l'amélioration de l'AV peut diminuer l'importance du nystagmus. Il y a donc un intérêt à traiter même par occlusion pour des amblyopies profondes dans ce cadre-là, ou sinon il faudra préférer la pénalisation optique alternée.

Lors d'une cataracte congénitale

Le traitement sera souvent traitement très long, avec par exemple un an d'occlusion sur peau.

Pour la cataracte unilatérale opérée, l'occlusion sur l'œil dominant seulement sans occlusion alternée sera nécessaire pendant plusieurs mois.

Face à une amblyopie organique

Il faudra toujours essayer le traitement d'attaque car une part fonctionnelle est souvent associée à la part organique dans l'amblyopie organique.

Amblyopie motrice de l'ésotropie précoce

En présence d'une pseudo-paralysie de l'abduction de l'œil amblyope il y aura une indication de toxine botulique en plus de l'occlusion.

Amblyopie à bascule

Elle sera toujours récupérable en mettant en place une occlusion alternée puis une pénalisation alternée ensuite. Elle demande alors un traitement prolongé et une surveillance accrue.

Autres types d'occlusion

- L'occlusion de l'œil amblyope proposée par Cüppers est abandonnée depuis longtemps.
- L'occlusion alternante pourra être introduite dans le traitement curatif pour éviter l'amblyopie à bascule, mais elle sera plutôt à réserver dans le traitement de consolidation.
- L'occlusion intermittente et l'occlusion calibrée seront aussi à réserver dans le traitement de consolidation.

Le suivi de l'occlusion

Il faut souligner le rôle prioritaire de l'orthoptiste pour assurer le suivi en collaboration avec l'ophtalmologiste. Il faudra chiffrer l'AV de loin

et de près et apprécier la qualité de la prise de fixation monoculaire pour les tout-petits.

La fréquence du suivi sera variable du suivi selon l'âge du patient, avec un suivi au début toutes les semaines puis à espacer en fonction de la récupération. Ce suivi sera à exiger jusqu'à l'adolescence devant le risque important de récidive de l'amblyopie.

(Recurrence of amblyopia after occlusion therapy. Ophthalmology. 2006. Bhola R et al. Une méta-analyse sur le risque de récidive de l'amblyopie : il est de 27 %. Il diminue significativement si le traitement est effectué avant l'âge de 10 ans).

(Factors affecting the stability of visual function following cessation of occlusion therapy for amblyopia. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2007. Tacagni et al. amblyopie mixte strabisme/anisométropie, 182 cas).

L'enfant doit mener une vie normale, avec des exercices à la maison conseillés au début comme le coloriage et le dessin.

Il faut assurer un rôle de soutien soutenu auprès de l'enfant et des parentsafin de faire accepter le traitement.

(Why is compliance with occlusion therapy for amblyopia so hard ? A qualitative study. Arch Dis Child. 2006. Dixon-Woods M et al. Difficultés psychologiques familiales face au traitement de l'amblyopie, interviews de 25 familles).

L'orthoptiste et l'ophtalmologiste veilleront au rythme des cycloplégies (au moins 2 par an, à chaque changement de verres correcteurs et devant tout échec du traitement).

Inconvénients de l'occlusion

Moteurs

L'occlusion peut majorer l'angle de déviation. Ainsi une déviation inapparente peut devenir apparente avec l'occlusion et il faut bien en prévenir les parents.

(Reduction of deviation angle during occlusion therapy : in partially accommodative esotropia with moderate amblyopia. Korean J Ophthalmol. 2007. Chun BY et al 22 cas).

Le nystagmus peut aussi augmenter par suppression du tonus lumineux de l'œil dominant

Sensoriels

Les risques sensoriels sont l'amblyopie à bascule et la rechute de l'amblyopie, si le traitement d'attaque ou d'entretien est trop court et dans les cas d'anisométropie ou de dominance nette d'un œil.

Intolérance de l'occlusion

Les allergies cutanées au pansement sont fréquentes. Il existe aussi un rejet de l'occlusion par l'enfant, fréquent les premiers jours, d'où l'intérêt d'un suivi rapproché.

Une régression comportementale peut même être rarement constatée, avec un enfant caractériel, des problèmes d'énurésie, et des problèmes scolaires. Ainsi un suivi psychologique est parfois nécessaire

CONCLUSION

Le taux de réussite du traitement d'attaque de l'amblyopie est de 90 à 95 %.

Mais parfois nous sommes face à des amblyopies rebelles ou réfractaires qui résistent au traitement par manque de coopération des intéressés, par découverte trop tardive ou anisométropie trop importante.

C'est un traitement efficace qui ne se conçoit qu'avec l'adhésion des différents intervenants (ophtalmologiste, orthoptiste, enfant, parents et éducateurs).

Il faut noter la difficulté de reconnaissance d'une amblyopie unilatérale sans strabisme apparent, à l'âge préverbal.

Attention il faut se méfier des succédanés palliatifs thérapeutiques, comme l'occlusion intermittente en l'absence d'isoacuité, comme l'absence de COT support fondamental de tout traitement sensorimoteur et comme les lunettes au fond du cartable.

Références

1. van de Graaf ES. Amblyopia and strabismus questionnaire : clinical validation in a historic cohort. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2007. (L'acuité visuelle de l'œil amblyope chez l'adulte est le critère le plus important pour ces adultes en terme de qualité de vie).

Amblyopie. Traitement d'attaque : jusqu'où aller ?

Charles Rémy

DÉFINITION

L'amblyopie (du grec αμβλυσ = émoussé et οψις = vue) constitue une mauvaise vision qu'aucune correction optique n'améliore ; elle est fonctionnelle si aucune lésion n'est décelée, inhibitrice chez le strabique et privative chez l'anisométrope, organique en cas de lésion de l'appareil visuel, ou mixte.

Les différentes causes d'amblyopie, ses circonstances de découverte, son épidémiologie ont déjà été décrites dans les exposés précédents.

PRINCIPES DE TRAITEMENT

Le traitement doit être immédiat dès la découverte de l'amblyopie ; il est donc par définition toujours trop tardif.

Il procède de **la correction optique totale** dont les modalités, cycloplégie, skiascopie, réfractométrie automatique seront régulièrement répétées.

Le principe fondamental est double :

- Emmétropiser l'œil dominé par sa correction optique totale.
- Obliger l'œil dominé à prendre la fixation selon la règle de la riposte graduée.

La loi de la riposte graduée : le handicap infligé à l'œil dominant sera fonction du rapport des acuités visuelles entre œil dominé et dominant exprimé en pourcentage, 50 % représentant une valeur seuil fatidique.

Le traitement d'attaque, si ce rapport est inférieur à 50 %, commence toujours par une occlusion continue, jour et nuit, sur peau. Ses modalités sont connues.

DEUX SITUATIONS SONT RENCONTRÉES

En première intention

L'enfant est « neuf », deux conditions sont indispensables au bon déroulement du traitement :

- En respecter les règles ;

- Obtenir la coopération des parents et de l'entourage en n'hésitant pas à employer des images choc : votre enfant est borgne, permis de conduire etc.

En deuxième intention

Nous sommes en présence d'un enfant qui a déjà suivi des traitements « butinés » au hasard de fortunes diverses et de rencontres variées avec des thérapeutes non avertis. Il faut tout reprendre à zéro, remotiver les parents, le tout avec tact afin d'éviter les procédures ; la présence d'un parent amblyope est un atout majeur à la reprise du traitement

DÉROULEMENT DU TRAITEMENT

Après correction optique totale de l'œil dominé, l'occlusion sur peau de l'œil dominant en constitue la phase initiale ; elle sera continue nuit et jour, telle un plâtre sur une fracture, des jours, des semaines, des mois, tant qu'elle est supportée, que l'acuité visuelle progresse et que les complications n'apparaissent pas.

Le recentrement de la fixation est la première étape à gagner et demande parfois deux mois de traitement ; en cas d'échec, la question de la bonne mise en place de l'occlusion se pose ; malgré les allégations des parents, une résistance à l'occlusion provient souvent d'une occlusion mal faite ; dans ce cas, avant d'abandonner, il y a trois palliatifs : l'occlusion forcée, la pénalité totale et la blépharopexie.

L'occlusion forcée essaiera d'empêcher l'enfant d'ôter son pansement en le collant dans les cheveux, en lui bloquant les bras dans des manchettes etc.

La pénalisation totale consiste, après correction optique totale de l'œil dominé, à placer un verre plan devant l'œil dominant dans lequel sera instillée tous les matins une goutte de collyre atropine 0,5 ou 1 % selon l'âge. Cette méthode est très efficace si l'hypermétropie de l'œil dominant est supérieure à trois dioptries, puisque cet œil ne lira plus de près ni de loin. Si l'hypermétropie est inférieure à trois dioptries, l'enfant regardera par-dessus ses lunettes, annihilant l'effet du traitement. Cette méthode ne saurait cependant s'attaquer à des amblyopies dont le rapport d'acuité serait inférieur à 20 %.

La blépharopexie des paupières de l'œil dominant, associée à une chirurgie de déblocage de l'œil dominé en cas d'amblyopie motrice strabique, est une méthode extrême qui consiste à fermer pendant une dizaine de jours des deux paupières sur trois points en U passés dans la peau autour de bourdonnets en éponge. Cette technique que nous avons réalisée à neuf reprises ne revêt aucun caractère de gravité ni complication, malgré un impact psychologique spectaculaire. Elle nécessite une nouvelle hospitalisation pour l'ablation des fils cutanés sous anesthésie générale légère. Elle ne sert qu'à amorcer la tolérance de l'occlusion.

LE SUIVI ORTHOPTIQUE

Un suivi orthoptique

Lorsque l'acuité visuelle de l'œil dominé commence à s'améliorer, un suivi orthoptique devient indispensable veillant au bon déroulement des opérations et l'absence de complications.

Les complications de l'occlusion

Outre les complications classiques, irritations cutanées, mauvaise tolérance psychologique allant parfois à la régression comportementale, deux complications seront particulièrement prévenues par une information soignée des parents : la bascule et la décompensation d'une microtropie invisible en une macrotropie apparente.

La bascule

Systématiquement recherchée par certains comme gage d'efficacité, elle n'est pas dramatique et nécessite une simple inversion du traitement par occlusion de l'œil amblyope pendant quelques jours voire une à deux semaines ; il faut la distinguer d'une simple sidération et ne l'affirmer qu'après un délai d'une à deux heures. Le pronostic est favorable et annonce en général une guérison de l'amblyopie.

L'apparition d'une macrotropie

Elle est également un gage d'efficacité ; c'est la récupération du pouvoir accommodatif de l'œil dominé (un des composants du syndrome amblyopique, comme l'acuité basse, la mauvaise poursuite optocinétique, le scotome induit sur l'autre œil) qui explique l'impulsion de vergence accommodative. Ce strabisme devenu apparent fera l'objet d'une cure chirurgicale en temps utile.

Ainsi l'occlusion permanente sera conduite pendant plusieurs semaines ou plusieurs mois, jusqu'à atteindre 50 % de l'acuité du bon œil. Son arrêt prématuré conduirait immanquablement à la rechute de l'amblyopie.

Lorsque cette valeur seuil de 50 % sera dépassée, le traitement sera poursuivi, soit par une occlusion, par pénalisation optique totale et atropinisation obligatoire, par pénalisation positive et atropinisation facultative, ou par occlusion sur verre (type Ryser ou autre) ; il s'agit alors d'appréciations d'école et d'habitude mais dans tous les cas on veillera à ce que le traitement soit continu, en théorie jusqu'à l'égalité, obligeant l'œil dominé à prendre la fixation, sinon la rechute sera inéluctable.

l'isoacuité

Si elle reste le but suprême, elle n'est malheureusement pas atteinte dans tous les cas ; un traitement d'entretien devient obligatoire de toute façon pour deux raisons :

Le traitement d'entretien

Il permettra non seulement la poursuite d'un hypothétique gain d'acuité visuelle même si celui-ci est lent, mais surtout évitera la rechute de l'œil traité en lui conservant son acuité visuelle acquise ; il agit à la manière d'une corticothérapie dans un état inflammatoire chronique et ne doit pas descendre en dessous d'une certaine dose sous peine de rechute.

Il n'est pas exceptionnel de prolonger cette prophylaxie jusqu'à douze voire quatorze ans, le risque de rechute décroissant progressivement avec l'âge.

CONCLUSION

Rappelons les dispositions du permis de conduire : Journal Officiel du 29/05/97

Groupe I

- 1/10 et 5/10 ou 6/10 monoculaire quelle que soit l'amétropie ;
- Champ visuel > 120° ;
- Position de blocage d'un nystagmus compatible avec la conduite ;
- Couleurs : indifférent.

Groupe II

- 5/10 et 8/10 et amétropie < ± 8 dioptries ;
- Acuité > 1/20 SC ;
- Champ visuel normal ;
- Couleurs : indifférent.

Soulignant une fois de plus la nécessité d'un traitement immédiat, de la correction optique totale, d'une volonté et d'une patience dans le traitement sans toutefois tomber dans l'acharnement thérapeutique, de la prophylaxie et d'une pédagogie éclairée.

Pénalisations optiques et amblyopie

Guy Clergeau

INTRODUCTION

Le terme de pénalisation optique a été utilisé la première fois par Weiss pour désigner une technique de correction optique ayant pour but de désavantager la vision d'un œil à l'aide d'une correction optique volontairement inexacte à laquelle on peut au besoin associer une cycloplégie.

Dans cette définition, on peut inclure une demi-douzaine de modalités différentes mais en pratique courante et donc hors cas exceptionnels, 2 techniques seulement sont à retenir : la pénalisation de loin et la pénalisation légère.

La pénalisation de loin peut elle-même être appliquée de façon monoculaire, c'est-à-dire portant toujours sur le même œil, ou au contraire de façon alternée sur les 2 yeux. L'objectif est dans les 2 cas d'obtenir une dissociation sensorielle.

La pénalisation légère à l'inverse est au moins en théorie une technique de réassociation bi-oculaire ou binoculaire selon l'état sensoriel présent.

LES TECHNIQUES

La pénalisation de loin monoculaire

Le principe de la pénalisation de loin monoculaire consiste à assurer en permanence la fixation préférentielle de loin par l'œil amblyope ou dominé en lui donnant la correction optique totale. L'œil dominé voit son activité de près privilégiée par l'effet d'une addition de +3,00 dioptries, laquelle dans le même temps, doit brouiller la vision de loin. L'avantage de ce choix est d'assurer à l'œil dominé l'activité qui est censée être la plus stimulante sans possibilité de tricher sur la distance de travail. Par contre le développement de l'acuité de près est strictement parallèle à celui de la vision de loin. L'idée ancienne que l'acuité de près était la première à récupérer est erronée car basée sur le non-respect des bases fondamentales de distance d'examen définissant l'acuité.

Lorsque l'on constate une alternance spontanée de l'œil fixateur selon la distance de fixation, on dit qu'il existe une balance spatiale positive. Lorsqu'en dépit de la surcorrection optique l'œil dominant conserve la

fixation de loin on peut ajouter une cycloplégie qui normalement supprime la compensation accommodative de cet œil mais ne perturbera pas la vision de près.

La pénalisation de loin alternante

La pénalisation de loin alternante a pour but de maintenir une isoacuité spontanée ou acquise et d'éviter une bascule d'amblyopie. La technique consiste donc à utiliser 2 paires de lunettes, l'une comportant une pénalisation de loin de l'œil droit et l'autre une pénalisation de loin de l'œil gauche. L'alternance des 2 paires pourra être symétrique (1 J/1 J) ou asymétrique (1 J/2 à 5 J) selon la dominance. Il n'y a naturellement aucune cycloplégie.

La pénalisation légère

La pénalisation légère a pour objectif de favoriser l'association binoculaire en freinant la dominance. L'œil dominé reçoit la correction optique totale et l'œil dominant une surcorrection modérée de 0,50 à 1,00 dioptrie. (On rappellera que chez le sujet normal une anisométropie artificielle fait chuter l'acuité binoculaire à partir de 0,50 à 0,75 dioptrie). La réalité de l'équilibre sensoriel est mesurée avec des tests polarisés. Il faut obtenir une isoacuité avec perception simultanée de tous les tests d'une même ligne.

L'APPLICATION PRATIQUE

Le préalable

Pour que le traitement par pénalisation optique ait un sens il faut d'abord respecter un préalable de 3 points :

- Avoir une connaissance exacte de la réfraction et de son évolution, ce qui nécessite des contrôles cycloplégiques répétés sous cyclopentolate ;
- La prescription de la réfraction skiascopique actualisée doit être totale ;
- Le port de la correction optique totale doit être permanent, ce qui sur le long terme s'avère être le meilleur cycloplégique.

Les indications

- La première situation possible est celle du traitement d'attaque. Toute amblyopie dont l'acuité décimale est inférieure à 0,4 à 0,5 n'est pas une indication à la pénalisation de loin. Cette situation fait appel à l'occlusion qui est plus efficace. Le risque est surtout celui de l'échec par manque de coopération, l'enfant enlevant les lunettes ou regardant par-dessus la monture.
- La seconde situation est celle du traitement d'entretien. Elle concerne à la fois l'amblyopie plus ou moins rebelle et dont la récupération peut demander plusieurs années. Mais dans la majorité des cas la pénalisation de loin permet surtout la prévention de la récidive amblyopique face à la persistance des facteurs déclenchants.
- La troisième situation est la prévention systématique d'une amblyopie non encore constituée ou diagnostiquée devant des facteurs de risque parfaitement définis. C'est l'indication optimale de pénalisation alternante.

Age de début

Avant 12 mois

Il n'y a pas a priori pour cette période de limite de principe dans l'utilisation de la pénalisation. Cependant sur un plan pratique on sait qu'à cet âge il existe peu ou pas de balance spatiale ne serait-ce qu'en raison de l'acuité limitée. La conséquence est le risque de monofixation, mal contrôlable. La technique de pénalisation n'est donc pas une indication optimale dans la prise en charge des strabismes précoces. Toutefois lorsque l'occlusion ou les secteurs deviennent mal tolérés pour diverses raisons, il est parfaitement licite de passer en pénalisation mais dont le choix sera obligatoirement une pénalisation alternée qui justifiera elle-même une étroite surveillance quant à son fonctionnement.

À partir de 12 à 18 mois

Lorsque les conditions d'efficacité semblent remplies, la pénalisation de loin devient le traitement de référence.

Surveillance de la pénalisation

La surveillance du bon fonctionnement d'une pénalisation repose sur 2 éléments : l'examen sensoriel et l'examen moteur.

L'examen sensoriel

Il est en principe basé sur la vérification de l'acuité visuelle. Nous avons signalé que ce traitement n'était pas indiqué si l'acuité initiale était insuffisante. Le fait que le critère d'acuité minimale soit rempli ne garantit toutefois pas l'efficacité de la pénalisation. En effet lorsque la dominance est très forte, l'enfant peut préférer utiliser la vision médiocre de l'œil pénalisé plutôt que celle a priori suffisante de l'œil dominée mais qui est perçue comme inconfortable.

Enfin et surtout lorsque l'on a affaire à de tout jeunes enfants, ce bilan n'est pas possible.

L'examen moteur

Il consiste à vérifier la réalité de la balance spatiale, soit spontanée soit après cover-test.

De près la fixation doit être obtenue et maintenue par l'œil pénalisé.

À 2 mètres environ (le test de fixation est tenu par l'examinateur) la fixation doit être assurée par l'œil non pénalisé.

L'observation de cette bascule peut être délicate en cas de microtropie.

Les situations d'échec

Pour la pénalisation monoculaire

On peut observer une monofixation de l'œil pénalisé, de près comme de loin. Il existe manifestement une amblyopie résiduelle importante. Il faut revérifier la réfraction et passer à l'occlusion.

On peut à l'inverse constater une monofixation de l'œil porteur de la correction totale. Il s'agit cette fois d'une balance amblyopique. On peut alors essayer de retrouver une balance en plaçant un hémisecteur inférieur sur la correction totale pour supprimer la vision de près. En cas d'échec il faudra recourir à l'occlusion et dès qu'un équilibre est atteint il faut passer en pénalisation alternée.

Pour la pénalisation alternante

La monofixation loin-près est fréquente chez le jeune enfant, cette fixation pouvant être réalisée soit avec la correction totale soit avec la pénalisation.

Si cette monofixation alterne avec le changement de correction il n'y a pas de risque d'amblyopie. La balance spatiale recherchée est simplement remplacée par une balance temporelle.

La situation est par contre à risque si la monofixation est strictement assurée par le même œil avec les 2 paires car elle traduit une situation acquise ou résiduelle d'amblyopie.

Pour la pénalisation légère

Le problème essentiel est celui de son efficacité réelle. En effet par rapport à l'examen qui permet de déterminer l'addition optimale il existe le plus souvent une variation adaptative liée à la dominance et l'association binoculaire recherchée est le plus souvent une illusion.

C'est la raison pour laquelle en règle générale la pénalisation légère sera en réalité prescrite comme une pénalisation « atténuée », c'est-à-dire limitée à 1,00 à 1,50 dioptrie, ce qui est suffisant pour conserver la fixation de l'œil dominé.

Durée du traitement

L'application d'une pénalisation doit être systématique jusqu'à ce que soient parfaitement obtenus l'isoacuité et le contrôle de la dominance. Si la dominance reste manifeste ou si l'amblyopie initiale était profonde la pénalisation sera effectuée sur le mode monoculaire. En cas de bon équilibre on choisira une pénalisation alternée.

Le problème sensoriel est rarement réglé avant l'éventuelle chirurgie pour strabisme et la pénalisation devra être poursuivie bien au-delà de cette échéance.

En pratique, en cas de bonne isoacuité la pénalisation peut être arrêtée vers l'âge de 7-8 ans avec passage en correction totale bilatérale.

Par contre la pénalisation devra être poursuivie au-delà de l'âge de 10 ans dans les situations visuelles non favorables.

CONCLUSION

- La pénalisation de loin représente un moyen thérapeutique de référence dans le traitement à long terme et en particulier par ses avantages d'utilisation. Cette technique n'est toutefois pas exclusive et surtout ne doit pas être utilisée dans le traitement d'attaque. Son utilisation est étroitement liée au degré de l'amblyopie.
- Compte tenu de ses résultats plus théoriques que réels, la pénalisation légère présente peu d'application dans le strabisme. Par contre l'utilisation d'une pénalisation atténuée peut être intéressante comme préparation sensorielle avant le passage en correction exacte. Elle peut surtout avoir un intérêt esthétique pour la conservation prolongée d'un traitement anti-dominance. Dans le cadre des anomalies réfractives isolées la pénalisation légère ou atténuée semble par contre présenter un intérêt majeur dans la prévention de l'amblyopie. Le facteur de risque principal est l'anisométropie primitive dont la découverte devrait être faite lors des examens systématiques du nourrisson au 9e mois. Mais les

fortes réfractions hypermétropiques et cylindriques symétriques ont elles-mêmes un risque important d'évolution spontanée vers l'anisométropie. Son apparition est le premier témoin d'une dominance qui va conduire à l'amblyopie et mérite donc un traitement préventif.

La pénalisation à l'atropine

Nathalie Azar

HISTORIQUE

C'est C Worth (1) qui le premier, en 1 903, a émis l'hypothèse de réduire l'acuité visuelle du bon œil optiquement ou pharmacologiquement. Cette idée fut ensuite reprise par Chavasse, P Guibor (2), RF Low (3). P Knapp et N Capobianco (4) ont eu l'idée de mettre de l'atropine dans l'œil fixateur et un myotique dans l'œil amblyope.

C'est à JB Weiss et F Bourrie (14) que l'on doit le terme de « pénalisation » en littérature française.

Historiquement, ce terme était utilisé comme un substitut dans l'échec du traitement par occlusion.

PRINCIPE ET MOYENS

Principe

Le principe de la pénalisation à l'atropine est de brouiller le bon œil dans le but de forcer l'œil amblyope à prendre la fixation.

Moyens

- Atropine 1 %;
- Homatropine 5 %.

LA PÉNALISATION À L'ATROPINE EN PREMIÈRE INTENTION

C'est à M Repka et J Ray (1 992) (13) que l'on doit la première publication sur l'utilisation de l'atropine en première intention. Les arguments pour ce choix sont les suivants:

- Faible risque d'amblyopie à bascule;
- Bonne observance.

Les avantages

- Observance augmentée;
- Stimulation de la fonction binoculaire et de la fusion;
- Maintien d'un champ visuel binoculaire intact;
- Pas de stimulation de la composante latente du nystagmus;

Texte mis en forme à partir des diapositives en anglais de l'auteur.

Improvement From Baseline to:	Baseline Amblyopic Eye Acuity					
	20/100	20/80	20/60	20/50	20/40	Total
5 weeks:	n = 46	n = 50	n = 30	n = 37	n = 24	n = 187
	%	%	%	%	%	%
≥1 line	70	82	83	76	58	75
≥2 lines	46	56	63	43	21	48
≥3 lines	20	26	27	8	0	18
≥4 lines	7	2	0	3	0	3
mean (SD)	1.3 (1.5)	1.6 (1.2)	1.7 (1.2)	1.3 (1.0)	0.5 (1.4)	1.3 (1.3)
16 weeks:	n = 42	n = 48	n = 31	n = 35	n = 23	n = 179
	%	%	%	%	%	%
≥1 line	93	94	90	97	83	92
≥2 lines	81	88	77	80	65	80
≥3 lines	62	63	58	34	26	51
≥4 lines	31	23	10	11	0	17
mean (SD)	2.8 (1.6)	2.8 (1.2)	2.4 (1.1)	2.2 (1.1)	1.5 (1.6)	2.4 (1.4)
6 months:	n = 45	n = 50	n = 32	n = 37	n = 24	n = 188
	%	%	%	%	%	%
≥1 line	93	90	97	92	92	93
≥2 lines	91	86	84	78	58	82
≥3 lines	80	70	59	41	29	60
≥4 lines	58	44	25	16	4	34
mean (SD)	3.3 (1.6)	3.2 (1.9)	2.7 (1.5)	2.3 (1.3)	1.8 (1.1)	2.8 (1.6)

Tab 1. *Variations de l'acuité visuelle de l'œil amblyope à 5 semaines, 16 semaines, et 6 mois en fonction de l'acuité visuelle de référence (n = 195) (6).*

Les désavantages

- Possibilité d'une récidive de l'amblyopie;
- Mydriase qui entraîne des éblouissements à la lumière et au soleil;
- Risques de phototoxicité.

ÉTUDE PEDIG

Étude faite par le « Pediatric Eye Diseases Investigative Group (PEDIG) » (1 997).

- Étude multicentrique;
- Mesure de l'acuité visuelle avec les échelles HOTV et ETDRS;
- Amblyopie:
  - ¬ Modérée: de 20/40 à 20/80 ou 20/100,
  - ¬ Sévère: 20/100 à 20/400.
- Age de 3 à 7 ans excepté pour une étude concernant l'enfant âgé;
- Excercices de près d'une heure pendant l'occlusion;
- Critère de succès: amélioration de l'acuité visuelle de 3 lignes;
- Traitement: succès ou jusqu'à 4 à 6 mois.

RÉSUMÉ DES ÉTUDES PEDIG SUR L'AMBLYOPIE

Amblyopie modérée traitée par l'atropine (PEDIG)

- 195 enfants de 3 à 7 ans;
- Atropine journalière;
- Amélioration de 3 lignes ou plus dans 75 % des cas;
- Amblyopie à bascule traitée par plan plus atropine (tableau n° 1).

Atropine versus occlusion

Population

- Amblyopie modérée;
- Une goutte d'atropine par jour versus 6 heures par jour d'occlusion;

- Amélioration plus rapide avec l'occlusion.

À 6 mois

- 75 % d'amélioration de 3 lignes d'acuité visuelle dans les deux groupes ;
- Même efficacité dans les deux groupes.

À 2 ans

- 1/3 sont encore traités ;
- 80 % d'amélioration ;
- Acuité visuelle de 20/32 dans les deux groupes.

Instillation quotidienne versus week-end

- Amblyopie modérée ;
- Population : 3 à 7 ans ;
- Durée : 4 mois (tableaux n° 2 et 3).

Patients Randomized 168

Daily Atropine 83 | Weekend Atropine 85

FIVE-WEEK EXAM: Completed 78 | Completed 81

FOUR-MONTH OUTCOME EXAM: Completed 77* | Completed 83†

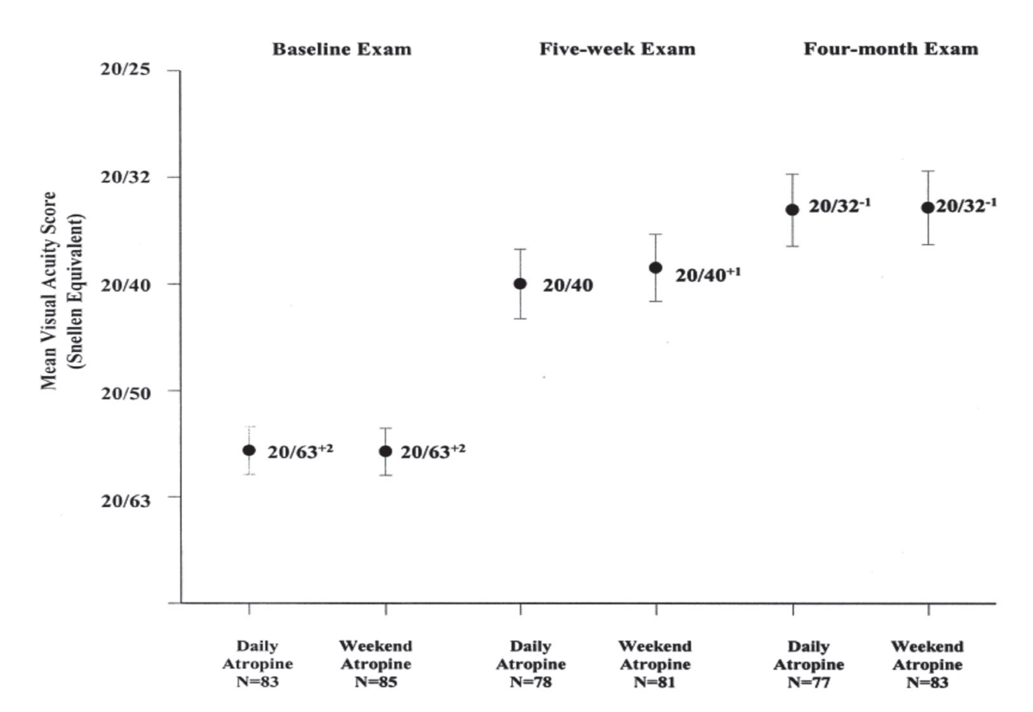
Tab 2. *Comparaison entre l'instillation journalière et le week-end (7).*

Traitement des enfants de 7 à 17 ans

- Durée de 7 à 12 semaines ;
- Deux groupes :
  - ¬ Groupe 1 : la correction optique seule ;
  - ¬ Groupe 2 : correction optique plus occlusion puis atropine journalière ;
- Réponses positives :
  - ¬ 24 % avec la correction,
  - ¬ 53 % avec l'occlusion et l'atropine.

Qualité de vie et impact psychosocial

- Questionnaire envoyé à 5 semaines ;
- Remplis par les parents ;
- L'atropine et l'occlusion sont bien tolérées ;



Tab 3. *Comparaison entre l'instillation journalière et le week-end (7).*

- L’atropine est mieux acceptée.
- Amélioration de la stéréoscopie
- Le traitement à l’atropine donne-t-il une meilleure stéréoscopie ?
- Il n’y a pas de différence quant à la stéréoscopie ou la neutralisation.

CONCLUSION

- Dans l’amblyopie faible à modérée, l’atropine donne les mêmes effets que l’occlusion.
- Le bon rythme pour l’atropine semble être l’instillation quotidienne ;
- Il n’y a pas d’effet significatif sur la stéréoscopie ;
- Les avantages :
  - ¬ Pas de sensibilité ou d’allergie au pansement ;
  - ¬ Pas d’effet sur le nystagmus latent,
  - ¬ Bonne observance par rapport à l’occlusion,
  - ¬ Pas de problèmes psychologiques liés à l’occlusion.

Références

1. Worth C. Squint. Its Causes, Pathology, and Treatment. London, John Bales, Sons and Danielson, 1903, p. 71, 63, 108.
2. Guibor P. The use of atropine in the treatment of motor defects. In Allen JH (ed) : Strabismus Ophthalmic Symposium. St. Louis, CV Mosby, 1950, p. 316.
3. Low RF. The use of atropine in the treatment of amblyopia ex anopsia. Med J Australia 5 : 725, 1963.
4. Knapp P, Capobianco N. Atropine in fixating eye. Miotics in amblyopic eye. 1956.
5. Knapp P, Capobianco N. Use of miotics in esotropia. Am Orthopt J, 1956 ; 6 : 40.
6. PEDIG (Pediatric Eye Disease Investigator Group). The course of moderate amblyopia treated with atropine in children : experience of the amblyopia treatment study. Am J Ophthalmol. 2003, 136 ; 4 : 630-9.
7. PEDIG (Pediatric Eye Disease Investigator Group). A randomized trail of atropine regimens for treatment of moderate amblyopia in children. Ophthalmology 2004 ; 111 : 2076-2085.
8. Pfandl E. Use plus lens over amblyopic eye in ET patients. 1959.
9. Pfandl E. Acta XVIII. Concilium Ophthalmologicum Belgica. Bruxelles, Imprimerie Médicale et Scientifique SA, 1959, p. 202.
10. Pouliquen P. Bull Soc Ophtalmol Fr. 1964, 64 : 742.
11. Pouliquen P. Atropine in sound eye and overcorrection in amblyopic eye. 1964.
12. Quéré MA. Optical and Atropine pénalisation for Esotropia. 1970. Arch Opht (Paris), 1970, 30, 4 : 301-301.
13. Repka MX, Ray JM. The efficacy of optical and pharmacological penalization. Ophthalmology. 1993 ; 100 ; 5 : 769-74.
14. Weiss JB, Bourrie F. Ann Oculistique 1968 ; 201 : 827.

Traitement d'entretien de l'amblyopie (hors pénalisations)

Marie-Andrée Espinasse-Berrod

INTRODUCTION

Le traitement d'entretien de l'amblyopie est indiqué après un traitement d'attaque maximal de l'amblyopie que celle-ci ait été totalement ou incomplètement guérie, avec toujours une préférence de l'œil non amblyope et une suppression de l'œil amblyope. Le but du traitement d'entretien est d'éviter la récidive de l'amblyopie

RÉCIDIVE D'AMBLYOPIE

Le risque de récidive d'une amblyopie est bien connu mais nous ne disposons pas d'étude évaluant un traitement spécifique. La multiplicité des critères à étudier complique en effet les protocoles d'étude : type d'amblyopie, âge du sujet, type du traitement, durée du traitement…

L'étude PEDIG (JAAPOS 2 004) retrouve une récidive chez 24 % d'enfants âgés de moins de 8 ans chez qui le traitement d'amblyopie a été arrêté pendant 52 semaines. La récidive est survenue le plus souvent dans les trois premiers mois après l'arrêt du traitement et sinon dans les six premiers mois. Le taux atteint 42 % si les enfants avaient au moment de l'arrêt une occlusion encore supérieure à 6 h par jour et 14 % si l'occlusion n'était plus que de deux heures par jour. L'étude suggère donc un risque majoré de récidive en cas d'arrêt brutal du traitement.

R Bhola (Ophthalmology 2 006) retrouve un pourcentage de récidives égal à 27 % après arrêt du traitement.

J Nilsson (JAAPOS 2 007) suit 35 enfants avec un traitement (occlusion 30 minutes par jour, 1 heure par jour ou 5 heures par semaine, Ryser ou Atropine) et note une récidive dans 17 % des cas.

La récidive d'amblyopie peut survenir jusque vers l'âge de 10 ans (en moyenne). Mais elle survient le plus souvent dans l'année qui suit l'arrêt du traitement. Certains facteurs favorisent certainement la récidive : le jeune âge du sujet, l'existence d'un strabisme non alternant, d'un microstrabisme ou d'un strabisme avec anisométropie, la difficulté du traitement d'attaque antérieur. L'importance de l'amblyopie initiale joue peut-être aussi un rôle aggravant le risque de récidive.

MOYENS DU TRAITEMENT D'ENTRETIEN D'AMBLYOPIE

En dehors des pénalisations légères de loin (vues dans le chapitre précédent), sont préconisés les filtres Ryser et l'occlusion intermittente.

Les filtres Ryser

Les filtres calibrés sont posés sur le verre devant le bon œil. Ils sont gradués en fonction de l'acuité visuelle permise malgré le filtre. Mais il faut néanmoins toujours revérifer ce que voit un œil pénalisé par un Ryser. L'œil pénalisé doit voir entre 0,2 et 0,4 de moins que l'œil anciennement amblyope pour rendre ce dernier fixateur.

Il existe différents avantages aux filtres : avantage esthétique, avantage économique (coût modéré) et avantage sensoriel dans les cas d'union ou de vision binoculaire (amblyopies anisométropiques ou microtropies).

Mais il faut aussi connaître leurs limites : insuffisance de l'effet si l'œil non amblyope reste fixateur (il faut alors augmenter la puissance du Ryser) ou inefficacité si l'enfant regarde par-dessus ses lunettes (fait fréquent si l'œil sain est emmétrope). Il faut alors revoir la forme des lunettes et parfois passer à l'occlusion sur peau.

L'occlusion intermittente

L'occlusion intermittente sur peau est un moyen efficace mais qui nécessite une bonne coopération de la famille et de l'enfant. Le temps d'occlusion doit être au minimum de 7 h par semaine soit une heure par jour, pouvant être réparti de façon personnalisée sur la semaine. L'occlusion peut être réalisée pendant les activités de télévision ou d'ordinateur.

Il existe différents avantages à l'occlusion sur peau : simplicité et adaptabilité et fixation de l'enfant avec son meilleur œil à l'école et pour les devoirs. Cependant la compliance est souvent difficile à apprécier et il faut vraiment être sur d'une bonne coopération.

L'occlusion peut aussi être réalisée sur lunettes en portant 7 heures par semaine des lunettes avec un verre sur lequel est collé un film obturant la vue. Mais une fois encore l'enfant risque de regarder par-dessus ses lunettes et la coopération familiale doit être excellente.

RÈGLES DU TRAITEMENT D'ENTRETIEN

Dosage

L'intensité pour le Ryser et le temps pour l'occlusion intermittente sont adaptables en fonction de l'évolution et de la stabilité de l'acuité visuelle. Par exemple un traitement d'entretien peut être débuté à 3 heures de cache par jour, puis diminué à 2 heures puis 1 heure par jour.

Durée du traitement

Le traitement doit être continué en moyenne jusqu'à l'âge de 9-10 ans. Dans tous les cas ce traitement est d'autant plus long qu'il est débuté tôt. Plus on est à distance du début du traitement d'entretien et/ou plus l'âge de l'enfant est élevé, moindre est le risque de rechute de l'amblyopie.

Surveillance régulière

L'acuité visuelle doit être testée de loin et de près pour chaque œil, avec correction normale et avec le Ryser (ou la pénalisation).

Le comportement binoculaire doit aussi être apprécié avec la correction normale et avec le Ryser.

Un contrôle de l'acuité visuel sera impératif après l'arrêt du traitement d'entretien.

Prise en charge globale

Des cycloplégies sont nécessaires de façon régulière (une fois par an) et à la moindre variation d'acuité visuelle.

Il faut réexpliquer à chaque visite à la famille le risque de récidive de l'amblyopie si on arrête le traitement trop vite.

Apprécier la compliance du traitement est souvent difficile. Il faut poser des questions précises ; « qu'as-tu fait cet été comme cache ? », « qu'as-tu fait la semaine dernière comme cache ? ».

Il ne faut jamais oublier que le traitement d'entretien d'une amblyopie représente une longue contrainte pour le patient et sa famille.

Pour conclure, il faut se rappeler le cas d'Adrien. L'enfant est adressé pour une intervention pour son strabisme à l'âge de 3,5 ans. Adrien a initialement présenté une amblyopie et suit toujours un traitement par occlusion 2 heures par jour. Il est en isoacuité au moment de l'intervention. La chirurgie se passe bien. En postopératoire existe une microtropie. Les parents sont satisfaits et pensent que tout est résolu ! L'enfant n'est pas revu pendant un an. Après ce délai, on retrouve une récidive d'amblyopie à 0,2 de l'œil en microtropie. Les parents sont très surpris et surtout mécontents du fait qu'on ne leur ait pas bien expliqué ce risque de récidive et la nécessité qu'il y avait à consolider le résultat visuel obtenu ! D'où la nécessité d'une information répétée…

Références

1. The Pediatric Eye Disease Investigator Group. Risk of amblyopia recurrence after cessation of treatment. J AAPOS 2004 ; 8 (5) : 420-8.
2. Bhola R, Keech RV, Kutsche P, Pfeifer W, Scott WE. Recurrence of amblyopia after occlusion therapy. Ophthalmology 2006 ; 113 : 2097-2100.
3. Nilsson J, Baumann M, Sjöstrand J. Strabismus might be a risk factor for amblyopia recurrence. J AAPOS 2007 ; 11 (3) : 240-42.
4. Holmes JM, Beck RW, Kraker RT, Astle WF, Birch EE, Cole SR. Risk of amblyopia recurrence after cessation of treatment. J AAPOS 2004 ; (8) : 420-8.

Quand arrêter le traitement de l'amblyopie ?

André Roth

Le sujet qui a guéri d'une amblyopie fonctionnelle unilatérale reste marqué du sceau de l'amblyopie. Cela signifie que le traitement proprement dit doit être suivi d'une postcure plus ou moins prolongée selon la forme du strabisme, selon l'âge auquel le strabisme est survenu, selon la profondeur de l'amblyopie au départ du traitement.

L'acuité visuelle atteinte par l'œil amblyope en l'absence de l'effet suppressif de l'œil adelphe, l'isoacuité ou un niveau maximum obtenu, doit être tolérée ce dernier. En d'autres termes, la postcure de l'amblyopie est en réalité le traitement de la dominance anormale.

Les moyens de ce traitement sont l'occlusion ou la pénalisation de loin de plus en plus intermittente ou le port de feuillets translucide de Bangerter-Ryser de densité décroissante.

La durée de ce traitement doit s'étaler sur 2 ans au moins après l'obtention de l'acuité visuelle maximale et en tous les cas jusqu'à l'âge de 8 à 10 ans. Il sera plus long en cas de binocularité anormale, d'anisométropie prononcée ; il pourra être moins long, à l'inverse, en cas de binocularité normale rétablie.

Lorsque l'acuité visuelle normale n'a pu être entièrement récupérée, en raison d'une fixation instable ou juxta-fovéolaire, l'acuité diminue à nouveau dès l'arrêt du traitement ; elle s'améliore à nouveau sous l'effet d'une reprise du traitement. Mais jusqu'à quand poursuivre ce jeu ? Dans ces cas, la binocularité est anormale, c'est-à-dire que l'acuité visuelle de l'œil amblyope n'est en réalité pas utilisée dans les conditions binoculaires ; mais en cas de perte du bon œil, l'œil amblyope récupérera au moins le maximum qui avait pu être atteint. Et il existe un risque de diplopie définitive si l'on insiste trop longtemps, à condition que le traitement ait été effectué correctement.

Traitements alternatifs de l'Amblyopie

Robert G LaRoche

INTRODUCTION

Bien qu'un traitement conventionnel de l'amblyopie s'avère efficace dans la plupart des cas, il se présente des situations où une approche différente peut paraître souhaitable.

Basées sur des observations cliniques, ou des hypothèses dites scientifiques, de nombreuses tentatives de traitements alternatifs à l'occlusion et aux différentes formes de pénalisation ont été proposées aux cours des années. La plupart ont été oubliées par faute de preuve d'efficacité, mais certaines sont encore utilisées dans certains milieux, et une ou deux pourrait peut-être offrir d'intéressantes possibilités. Une revue critique de ces méthodes avec un examen de la preuve scientifique les supportant (ou non) suit dans ce chapitre. Spécifiquement, nous discuterons de la réhabilitation de la fixation excentrique par la pléoptique, les prismes inversés, les sessions aux verres rouges et celles de stimulation au « CAMbridge stimulator », le biofeedback, les secteurs, et finalement les traitements pharmacologiques systémiques, pour enfin terminer avec l'utilisation grandissante des jeux à l'ordinateur. Nous conclurons avec une mention de méthodes de traitement peut-être plus prometteuses.

Les objectifs de cette revue sont donc pour le lecteur :

- L'obtention d'une connaissance de la littérature sur le sujet ;
- Avoir accès à une évaluation critique de la preuve scientifique supportant des méthodes autres que l'occlusion et la pénalisation pour le traitement de l'amblyopie ;
- Pouvoir énoncer des idées de recherche dans ce domaine.

Le plan de l'exposé se développera donc comme suit :

- Bases : Niveaux de preuve scientifique ;
- Hypothèses pathophysiologiques ;
- Méthodes de traitement et revue critique ;
- Directions futures.

BASES : NIVEAUX DE PREUVE SCIENTIFIQUE

Voyons d'abord les trois pierres angulaires des règles universelles qui gèrent le cheminement de pensée de la critique scientifique des tra-

vaux rapportés dans la littérature sur le traitement médical de l'amblyopie :

Les bénéfices du traitement

Les bénéfices du traitement étudié doivent être prouvés. À ce sujet, la littérature récente sur le traitement de l'amblyopia a clarifié la question pour l'occlusion et la pénalisation ; le bénéfice est largement supérieur aux risques du traitement. Cependant cette preuve n'a pas été faite directement pour chacune des méthodes alternatives revues dans ce chapitre. Par ailleurs, ne pourrions-nous pas simplement conclure qu'un résultat positif, qu'importe le traitement, implique un bénéfice ? Malheureusement, cette logique est fautive car différents traitements peuvent amener leurs effets négatifs, donc, un rapport « risque/bénéfices » différent et qui nécessite une nouvelle évaluation.

L'interruption du processus physiopathologique

L'interruption du processus physiopathologique (amblyopie) est une garantie de bien-être. Ici, les études d'utilité et de qualité de vie chez les sujets soufrant d'amblyopie ont démontré que l'absence d'amblyopie améliore le bien-être.

Des études cliniques sont essentielles

Il n'existe en effet qu'une littérature dont la qualité est d'un niveau scientifique étonnamment pauvre sur les méthodes alternatives de traitement de l'amblyopie.

Pour nous aider à juger du niveau de qualité d'une preuve scientifique dans un rapport d'étude clinique, il faut se baser sur la définition universelle des 4 niveaux de qualité de preuve scientifique :

- Niveau 1 : Étude clinique randomisée à cohortes contrôlées ;
- Niveau 2 : Étude non randomisée, à cohortes contrôlées, ±multicentrique ;
- Niveau 3 : Série répétée, résultats dramatiques, ±interventionnelle.
- Niveau 4 : Opinion d'autorités dans le domaine avec connaissances de la littérature courante.

Où se trouvent donc les travaux sur les traitements alternatifs de l'amblyopie sur cette échelle ? Voyons d'abord, les niveaux 1 et 2 (études cliniques randomisées, avec cohortes contrôlées, et études non randomisées, à cohortes contrôlées, ±multicentriques). Outre quelques études récentes des traitements classiques d'occlusion ou de pénalisation, il n'existe aucune série à haut niveau d'évidence prouvant la valeur des traitements alternatifs de l'amblyopie. Dans aucun cas nous présente-on des groupes contrôles nous permettant de comparer adéquatement les traitements dont il est question : occlusion/pénalisation vs méthodes alternatives. Qui plus est, dans la grande majorité des séries présentées, un régime d'occlusion est maintenu pendant la durée le traitement alternatif. On doit donc se contenter d'une piètre évidence scientifique (niveau 3), fournie par des séries d'observations sur les traitements alternatifs d'amblyopie dont les résultats apparaissent plus ou moins dramatiques.

HYPOTHÈSES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Faute de preuve, mais toujours en quête de notions théoriques intéressante, voir valables, examinons néanmoins les bases théoriques énoncées dans ces études sur les hypothèses des traitements alternatifs de l'amblyopie afin d'essayer d'y trouver des notions potentiellement intéressantes pour de futures évaluations, le cas échéant.

Chacun des traitements alternatifs d'amblyopie, trouvé dans la littérature des récentes décennies a, selon ses protagonistes, une base physiologique bien établie. Doit-on dire toutefois que ces bases sont souvent elles-mêmes issues de notions uniquement cliniques et empiriques. Le plus souvent à cause de l'échec des méthodes conventionnelles (eg : occlusion), en interprétant ces notions, les concepteurs en ont néanmoins appliqué leur interprétation à l'élaboration de méthodes alternatives de traitement de l'amblyopie dans le but d'améliorer, voire remplacer l'occlusion ou la pénalisation conventionnelle. Il en résulte donc que les rapports de ces travaux incluent le plus souvent des cas cliniques au pronostic mauvais, et avec des antécédents d'échec apparents aux traitements conventionnels.

Voyons donc ces notions de bases dans le contexte de nos pratiques et connaissances courantes :

- **Fixation anormale, voire excentrique**
  Il est d'emblée connu que, même dans les cas d'amblyopie légère, la fixation peut être anormale. Une excentricité marquée elle, est toujours signe de pauvre vision. Ici, on propose que cette excentricité de la fixation, est une barrière obligatoire aux traitements dits « passifs », soit ceux où le patient ne participe pas à une technique thérapeutique impliquant autre chose que l'utilisation forcée mais journalière et habituelle, tant que faire se peut, de l'œil amblyope : les cas de l'occlusion, et de la pénalisation. Une situation améliorable donc, mais seulement par un traitement dit « actif » qui aura pour but de normaliser la fixation, et du fait, arriver à un résultat supérieur aux méthodes passives. Les anglophones ont une expression qui dit : « Makes sense, but does it work/logique, mais est-ce que ça marche vraiment ?.... »
- **Suppression**
  Celle-ci, quoiqu'un phénomène de vision binoculaire, ait été mis en cause dans la difficulté du rétablissement d'une vision monoculaire amblyope fonctionnelle : « comment un système visuel peut-il rétablir un état de non-suppression en l'absence d'une vision quelque peu normale, voire même, en présence d'une fixation excentrique ? » Un phénomène central, impliquant des neurotransmissions anormales, cette suppression doit donc être éliminé pour permettre une récupération de l'œil amblyope « supprimé ». Pour facilité cela, une stimulation ciblée des cellules corticales anormales, soit par stimulation visuelle particulière, ou par support pharmacologique, semblerait logique.
- **Inattention visuelle**
  Une bonne vision et une fixation centrale ne peuvent prendre place qu'en présence d'une conscience, volonté et attention visuelles appropriées. En corollaire donc, des facteurs psychologiques

autant que physiologiques doivent être pris en considération dans le traitement de la vision amblyope. L'intérêt du stimulus visuel pour le patient aurait donc une importance dans le traitement.

MÉTHODES DE TRAITEMENT ET REVUE CRITIQUE

Basés sur les hypothèses prémentionnées, plusieurs traitements ont été proposés comme alternatives à l'occlusion ou la pénalisation. Dans leur enthousiasme, certains cliniciens ont même suggéré leur application préférentielle dans certains cas difficiles tels les amblyopies aphakes pédiatriques (Sing 1997) ou après perte de vision du bon œil chez l'adulte amblyope (Fronius 2006). Voyons ces traitements selon leurs bases pathophysiologiques principales :

Fixation anormale

Pléoptique

Des techniques de rééducation de la vision où l'on peut impliquer des exercices de fixations facilités par la visualisation d'images de stimulation de la région maculaire, spécifiquement dans la fixation excentrique. Celles-ci sont principalement créées grâce aux mécanismes physiologiques de post-image, et des houppes de Haidinger (pigment lutéïque de la macula). Des méthodes moins bien définies d'euthyscopie s'ajoutent aussi à cette panoplie dans le même but d'améliorer une fixation plus centrale. Avec des semaines ou des mois de travail journalier en sessions thérapeutiques institutionnalisées, c'est toute une ère de la médecine pédiatrique du siècle dernier qui s'est évanouie avec la quasi-disparition de cette famille de techniques « antisuppression » qui ont été populaires jusqu'à récemment (Schlossman 1961, Priesley 1966, Cüppers and Flynn 1967, Lylye 1971, Rubin 1971, Nordmann et Lobstein-Henry 1973, Jablonski 1979, Koskela 1991, Singh 1997, Fronius 2006). Des méthodes variables, des résultats non prouvés ou instables, des complications majeures (diplopie réfractaire), et un coût social et financier prohibitif ont, en effet, eu raison de ces interminables sessions de rééducation visuelle même si certains auteurs ont toutefois tenté d'appliquer des méthodes plus simples pour la maison (Wick 1976).

Prisme inverse devant l'œil amblyope

Une technique de stimulation de l'œil anormal avec fixation excentrée, basée sur un soit disant contrôle moteur de la direction du regard. Une technique dont une base théorique reste obscure. On parle du placement d'un prisme à base inverse au déplacement de la fixation excentrée, assisté d'occlusion de l'œil normal (Pigassou 1966, Nawratzki et Rubin 1971). Cette technique servirait ainsi à rééduquer une fixation excentrique de l'œil amblyope et faciliter la récupération visuelle de l'œil amblyope.

Filtre rouge ou stimulation visuelle rouge

On place devant l'œil normal un filtre rouge ou une stimulation visuelle rouge. Ici, on veut exploiter la différence de réponse entre cônes fovéolaires et bâtonnets excentriques à une stimulation chromatique spécifique (Cowle 1967, Malik et Clements 1968). Une autre façon suggérée de traiter la fixation excentrique.

Suppression et neurotransmission

Levodopa

Avec un effet connu sur les cellules amacrines, interplexiformes et avec des changements à l'imagerie fonctionnelle par résonance magnétique (Rogers 2 003, Yang 2 003), l'administration de ces médicaments donne des résultats à court et moyen terme, avec ou sans occlusion. L'acuité visuelle de l'œil amblyope, sa sensibilité au contraste et même la densité du scotome fonctionnel sont tous améliorées par ce médicament. Les études ont été nombreuses dans les deux dernières décennies, mais reste à prouver la persistance de l'effet, ainsi que sa signification fonctionnelle. Un sérieux problème existe toutefois à cause des effets secondaires.

Citicoline et catécholamines

La cytidine-5'disphosphocholine est un modulateur de catécholamine, un dopaminergique. Des études ont démontré son effet à court terme (dose unique), et à moyen terme (quelques mois), sur l'acuité visuelle et la sensibilité au contraste ainsi que sur les PEV chez des sujets âgés de plus de 12 ans. Chez les enfants, une durée de l'effet de 4 à 6 mois semble indiquer qu'on ait besoin d'une plus basse fréquence d'administration du traitement. Une potion orale est même en développement. Ici on peut donc parler de traitement « actif » par l'entremise d'un agent modulateur de la neurotransmission. Reste à voir la persistance de l'effet, sa signification fonctionnelle, les effets secondaires du médicament à long terme, ainsi que la compliance au traitement (Campos, 2 006).

Traitements actifs ou « participatoire »

Grille rotatoire de Cambridge (CAM)

Souvenir de la pléïoptique, et singulièrement similaire à la « giration visuelle » américaine précédente (Freeman, 1 979), cette technique vise à ce que tous les méridiens, donc les colonnes corticales correspondantes, soient stimulés par la présentation d'un stimulus visuel rotatoire (grilles sinusoïdales à haut contraste) présenté passivement à l'œil amblyope. Les sessions se veulent courtes : quelques minutes de jeux divers sur une surface transparente permettant la visualisation en arrière-plan de la grille rotatoire. Mais il faut souligner que ceci se fait avec une occlusion adjuvante de l'œil sain dans tous les cas. La distance de présentation n'étant pas standardisée, l'angle visuel du stimulus reste donc non contrôlé. Donc, en théorie c'est une méthode de stimulation de la fixation, mais toutefois associée à une méthode conventionnelle d'occlusion (antisuppression). L'historique de cette technique en particulier est un chapitre intéressant dans les annales scientifiques de la recherche sur l'amblyopie : après le fracas causé par des résultats des plus prometteurs (Banks et Cambpell 1 978), la technique fut ensuite résolument reléguée aux oubliettes après que des travaux plus objectifs aient réfuté le tout. (Schor 1 983, Lennerstrand 1 983, Nathanson 1 982, Schor 1 981, Tytla 1 981, Mehdorn 1 981)

Fixation active de près « forcée », jeux vidéo

Une facette du traitement de l'amblyopie qui est toujours utilisée de façon plus ou moins systématiquement par certaines cliniques. On se veut d'utiliser l'œil amblyope préférentiellement lors d'efforts visuels

intenses de près. Plusieurs variations sur le thème ont été proposées : avec ou sans filtres (voir plus haut), avec ou sans prismes (voir plus haut), avec ou sans amblyoscope (François 1953), et avec l'utilisation de divers exercices de coloriage ou traçages (Gould 1970, von Noorden 1970, Weiss 1963). Ici le patient et ses parents voient l'évolution du gain de la vision ; un renforcement positif à ne pas négliger. Un exemple des plus moderne et d'une popularité montante en Amérique est l'utilisation de jeux vidéo portables miniatures. Avec toutes ces techniques, on cherche donc à améliorer l'attention visuelle, en plus de stimuler préférentiellement la région rétinienne de l'œil amblyope avec la meilleure résolution visuelle possible, avec ou sans fixation excentrée. Cependant il faut souligner ici aussi que dans tous les cas, la technique est utilisée en complémentarité avec l'une ou l'autre technique conventionnelle de traitement (occlusion ou pénalisation). Et, comme pour tous les autres traitements qui impliquent une participation active du patient, la question demeure entière : est-ce la méthode, ou simplement l'amélioration de la compliance au traitement qui est le facteur le plus significatif de succès ? Nous croyons plutôt en ce dernier. C'est pourquoi notre approche à la compliance au traitement en est une de renforcement positif ; la pédopsychologie au secours de la neuropathologie. Le patient qui d'emblée est utilisateur de jeux vidéo en est donné la permission d'utilisation que lors des sessions d'occlusion à temps partiel : « pas d'occlusion = pas de jeux vidéo ».

DIRECTIONS FUTURES

Basés sur ce que l'on sait des méthodes alternatives du traitement de l'amblyopie, il faut en conclure que bien des dogmes et nouvelles idées ont été promulgués sans preuve scientifique solide. Non plus l'on été prouvés quelques-unes des théories sur lesquels certaines de ces techniques sont basées. Il en résulte donc de nombreuses possibilités de recherches… Mais, dans quelle direction devrait-on diriger nos efforts ? Pour répondre, il faut regarder les besoins cliniques. Y a-t-il un réel besoin de méthodes alternatives de traitement de l'amblyopie ? L'occlusion a fait ses preuves et on en est à mieux définir les régimes optima. La pénalisation, optique ou pharmacologique, a aussi fait l'objet d'analyses assez concluantes. Cependant de nombreuses situations d'échec se présentent aux cliniciens tous les jours avec les méthodes conventionnelles malgré les meilleurs efforts. Il y a donc un besoin d'évaluer d'autres alternatives. Par exemple, on connaît déjà l'influence énorme de la compliance sur le succès des méthodes conventionnelles de traitement de l'amblyopie ; il reste donc à poursuivre l'évaluation des méthodes de traitement qui amélioreront cette compliance. Par ailleurs, si l'on se rappelle que les méthodes de participation active ont toutes en commun un important potentiel sur la compliance, une évaluation critique est de mise. Ceci ne représente qu'un seul exemple d'études nouvelles, utiles et nécessaires dont nos patients pourront bénéficier lorsque nous échouons avec les méthodes conventionnelles de traitement de leur amblyopie. D'ici là, nous devons nous souvenir que nos seuls efforts de recherche qui adoptent les méthodes les plus rigoureuses de la méthode scientifique seront d'une réelle utilité pour nos patients. Compliance et applications des technologies modernes

populaires devront être au premier plan de ce travail si l'on se fit aux impressions premières des séries récentes. Traitements alternatifs… Ou plus simplement : Traitements Optimisés ?

Références

1. Campbell FW, Hess RF, Watson PG, Banks R. Preliminary results of a physiologically based treatment of amblyopia. British Journal of Ophthalmology. 1978 ; 62 : 748-755.
2. Campos EC, Fresina M. Medical treatment of amblyopia : present state and perspectives. Strabismus. 2006 ; 14 : 71-73.
3. Flynn JT, Vereecken E. Resultate der Pleoptischen therapie, Pars I. Doc Ophthalmol. 1967 ; 23 : 550-69.
4. François J, James M. Comarative study of amblyopia treatment. American Orthoptic Journal. 1955 ; 5 : 61-64 (suppl. to : Transactions of American Academy of Ophthal. & Otol. ; Rochester MN.)
5. Freeman RD. Rotating grating treatment for amblyopia. Trans Ophthalmol Soc U K. 1979 ; 99 (3) : 460-2.
6. Fronius M, Cirina L, Kuhli C, Cordey A, Ohrloff C. Training the adult amblyopic eye with perceptual learning after vision loss in the non-amblyopic eye. Strabismus. 2006 Jun ; 14 (2) : 75-9.
7. Gottlob I, Stangler-Zuschrott E. Effect of levodopa on contrast sensitivity and scotomas in human amblyopia. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1990 Apr ; 31 (4) : 776-80.
8. Gould A, Fishkoff D, Galin MA. Active Visual Stimulation : A method of treatment of amblyopia in the older patient. American Orhtoptic Journal. 1970 ; 20 : 39-45
9. Koskela PU, Mikkola T, Laatikainen L. Permanent results of pleoptic treatment. Acta Ophth (Copen). 1991 Feb ; 69 (1) : 39-44.
10. Lennerstrand G, Samuelsson B. Amblyopia in 4-year-old children treated with grating stimulation and full-time occlusion ; a comparative study. Br J Ophthalmol. 1983 Mar ; 67 (3) : 181-90.
11. Lyle TK. Pleoptics in treatment of esotropia with noncentral fixation. Int Ophthalmol Clin. 1971 Winter ; 11 (4) : 250-252.
12. Mehdorn E, Mattheus S, Schuppe A, Klein U, Kommerell G. Treatment for amblyopia with rotating gratings and subsequent occlusion : a controlled study. Int Ophthal. 1981 ; 3 (3) : 161-166.
13. Nathanson DR, Ciuffreda KJ. Results of intensive CAM grating treatment in a strabismic amblyope. Am J Optom Physiol Opt. 1982 Jun ; 59 (6) : 511-4.
14. Nathanson DR, Ciuffreda KJ. Results of Intensive CAM grating treatment in a strabismic amblyope. American Journal of Optometry & Physiological Optics. 1982 Jun ; 59 (6) : 511-514.
15. Nawratzki I, Oliver M. Eccentric fixation managed with inverse prism. American Journal of Ophthalmology. 1971 Feb ; 71 (2) : 549-552.
16. Pigassou R, Garipuy J. Traitement de la fixation excentrique strabique par le port d'un prisme et l'occlusion. Bull Mem Soc Fr Ophtalmol. 1966 ; 368-382.
17. Rogers GL. Functional magnetic resonance imaging (fMRI) and effects of L-dopa on visual function in normal and amblyopic subjects. Trans Am Ophthalmol Soc. 2003 ; 101 : 401-15.
18. Rubin W. Amblyopia. An introduction and report of treatment by pleoptics. Int Ophthalmol Clin. 1971 Winter ; 11 (4) : 246-9.
19. Schor C, Gibson J, Hsu M, Mah M. The use of rotating gratings for the treatment of amblyopia : a clinical trial. Am J Optom Physiol Opt. 1981 Nov ; 58 (11) : 930-8.
20. Schor C, Wick B. Rotating grating treatment of amblyopia with and without eccentric fixation. J Am Optom Assoc. 1983 Jun ; 54 (6) : 545-9.
21. Tytla ME, Labow-Daily LS. Evaluation of the CAM treatment for amblyopia : a controlled study. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1981 Mar ;

20 (3) : 400-6.
22. Tytla ME, Labow-Daily LS. Evaluation of the CAM treatment for amblyopia : a controlled study. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1981 Mar ; 20 (3) : 400-406.
23. Verma A, Singh D. Active vision therapy for pseudophakic amblyopia. J Cataract Refract Surg. 1977 Sept ; 23 (7) : 1089-94.
24. von Norden GK, Springer F, Romano P, Parks M. Home therapy for amblyopia. American Orthoptic Journal. 1970 ; 20 : 46-50.
25. Westall CA. The physiological background to amblyopia treatment by rotating gratings. Ophthalmic Physiol Opt. 1981 ; 1 (3) : 175-85.

Amblyopie profonde

Emmanuel Bui Quoc

INTRODUCTION

Définissons de façon étymologique l'amblyopie comme une diminution de la vision : « une vue (οψις) faible (αμβλυσ) ». C'est une définition simplifiée, qui ne traduit pas la complexité de ce qu'est l'amblyopie, dont les étiologies sont multiples, les classifications variées et les définitions nombreuses.

Rappelons les distinctions que l'on peut faire entre amblyopie monoculaire (baisse relative de vision d'un œil par rapport à l'autre) et amblyopie binoculaire, dont les acceptions varient : soit absence de vision binoculaire, soit baisse de vision des deux yeux (qu'il faudrait plutôt appeler amblyopie monoculaire bilatérale, pouvant ou non s'accompagner d'amblyopie binoculaire). Dans un strabisme précoce, si l'amblyopie monoculaire est peu fréquente (10 à 50 % selon les études, mais plutôt la fourchette basse), l'amblyopie binoculaire est constante et profonde (absence de vision stéréoscopique).

L'amblyopie peut être fonctionnelle ou organique. En réalité, elle est fonctionnelle pure (strabisme, anisométropie par exemple) ou mixte, car il existe dans toute amblyopie organique une part fonctionnelle. Précisons encore que l'amblyopie correspond à des modifications neuronales visuelles, et donc qu'il faut définir comme un œil amblyope un œil qui a subi une altération de l'expérience visuelle au cours de la période sensible du développement visuel (jusqu'à 6 à 10 ans environ…). L'amblyopie est d'autant plus profonde que l'altération de l'expérience visuelle est précoce (ce n'est pas toujours vrai) mais surtout que la différence ou l'asymétrie entre les deux yeux est forte, et bien entendu que l'anomalie organique éventuelle est sévère et a fortiori corrigée de façon partielle, tardive ou laissant des séquelles.

L'amblyopie monoculaire peut être définie comme une différence d'acuité visuelle entre les deux yeux d'au moins deux lignes. Une amblyopie profonde peut être définie par une vision d'au plus 1/10 avec nos échelles décimales. Une amblyopie moyenne est alors comprise entre 1/10 et 4/10. L'amblyopie est légère si la vision est supérieure à 4/10.

Il existe d'autres degrés d'amblyopie et d'autres éléments de la fonction visuelle sont atteints en cas d'amblyopie : vision des contrastes, vision stéréoscopique, saccades et poursuite…

Cet article fait état de la question des amblyopies profondes et de leur prise en charge.

LES AMBLYOPIES PROFONDES

Les causes de l'amblyopie profonde sont le plus souvent une sévère anomalie organique unilatérale pouvant entraîner une amblyopie monoculaire profonde ou une anomalie organique bilatérale pouvant entraîner une amblyopie monoculaire bilatérale.

Les amblyopies profondes fonctionnelles pures sont rares. Il peut s'agir d'un strabisme précoce avec œil dominant. L'anisométropie doit être très forte pour être responsable d'une amblyopie profonde. Dans le cadre du nystagmus congénital sans anomalie organique, l'amblyopie peut être monoculaire bilatérale ou monoculaire. Dans le nystagmus congénital manifeste latent, l'amblyopie de l'œil dominé est fréquente mais souvent n'est pas profonde ; la difficulté de son traitement résulte du fait que l'occlusion unilatérale majore le nystagmus. Dans le cadre du nystagmus congénital patent (sans strabisme associé), l'amblyopie monoculaire bilatérale peut être profonde, en l'absence de position de blocage. Enfin l'amblyopie peut être profonde, unilatérale ou bilatérale dans les tropies nystagmiques.

Les étiologies d'amblyopie organiques sont multiples. Chacune pose des problèmes différents. Il faudrait faire un catalogue de la pathologie ophtalmologique pour toutes les évoquer : glaucome congénital, dysgénésie du segment antérieur, uvéite, cataracte congénitale, malformation oculaire, toute pathologie rétinienne unie ou bilatérale, traumatismes…

PRISE EN CHARGE DES AMBLYOPIES PROFONDES

Si les principes du traitement de l'amblyopie dans le cadre des amblyopies profondes sont communs à toute prise en charge d'amblyopie, certaines spécificités sont à souligner et nous en évoquerons quelques unes à partir d'exemples.

Réfraction sous cycloplégie et occlusion sont bien entendu les piliers du traitement.

L'anomalie organique est à traiter au mieux, la plus soigneusement et le plus précocement possible.

Le glaucome congénital peut poser le problème de séquelles cornéennes à type d'opacité franches ou de simples ruptures de Descemet. En cas de glaucome unilatéral ou asymétrique, l'anisométropie engendrée peut aggraver la part fonctionnelle de l'amblyopie ; c'est pourquoi il ne faut pas se contenter de l'équilibre tensionnel obtenu par une ou plusieurs chirurgies, mais savoir faire de nombreuses réfractions sous atropine. Il serait dommage d'avoir sauvé un œil en guérissant le glaucome mais le perdre fonctionnellement par anisométropie.

Le pronostic des dysgénésies du segment antérieur dépend de leur sévérité et de leur symétrie. L'embryotoxon est banal et sans conséquence pour peu qu'un glaucome ne survienne pas. Une anomalie de Peters peut être sans conséquence visuelle si l'opacité de cornée est périphérique ;

elle peut par ailleurs régresser partiellement dans les premiers mois de la vie. Cependant, le plus souvent on peut être amené à proposer une greffe de cornée, dont le pronostic anatomique est bon même chez l'enfant (faible risque de rejet, en particulier grâce à la ciclosporine locale). Le problème va être le pronostic fonctionnel en particulier en cas de greffe unilatérale, car la réhabilitation de l'œil greffé est longue, de l'ordre de un an. Cela peut certes faire discuter l'indication dans les formes unilatérales. Dans les formes bilatérales, la greffe ne se discute pas. Elle peut être bilatérale, à quelques mois d'intervalle, ce qui nécessite de s'acharner à lutter contre toute asymétrie anatomique (synéchie, rejet…) ou fonctionnelle (anisométropie, astigmatisme) entre les deux yeux. Le pronostic de l'anomalie de Von Hippel est mauvais; il ne faut pas proposer de greffe surtout sur une forme unilatérale. De même, le pronostic fonctionnel de la sclérocornée est très sévère, et il faut éviter une thérapeutique agressive dans les formes unilatérales, car l'amblyopie sera profonde. En cas de forme bilatérale, il faut savoir que parfois il existe une toute petite zone transparente cornéenne centrale qui peut permettre un semblant de vision. Les seules options sont la greffe ou la kératoprothèse.

La cataracte congénitale unilatérale peut être responsable d'amblyopie profonde, mais bien entendu le résultat fonctionnel va dépendre de l'âge de survenue de l'opacification, de l'âge de traitement, de l'implantation ou pas, du type d'implant, du calcul de sa puissance et du traitement de l'anisométropie éventuelle consécutive, de la survenue ou non de complications telles que l'opacification capsulaire ou la cataracte secondaire constituée parfois chez le tout petit de véritables masses qui repoussent dans le sac. Selon les séries la vision varie entre moins de 1/50 à 5/10 avec une moyenne de 2/10… Après la chirurgie, il faut s'assurer de débuter au plus tôt l'occlusion unilatérale, de traiter l'anisométropie si nécessaire (il faut refaire des réfractions de façon itérative) en privilégiant la vision de près de l'enfant de moins de 1 an. En cas de cataracte bilatérale, après traitement chirurgical, il faut savoir détecter une asymétrie oculaire (nystagmus ? Défaut de fixation ? Anisométropie ? Cataracte secondaire asymétrique ?…) pour la traiter au mieux.

Les pathologies vitréorétiniennes sont multiples. Dans le cadre de la pathologie malformative, il y a exceptionnellement un traitement spécifique envisageable. Il ne faut pas cependant négliger l'occlusion du bon œil. Dans certains cas de colobome allant même jusqu'au nerf optique ou jusqu'à la macula, dans certains cas de malformation papillaire, la vision peut in fine être satisfaisante, pour peu qu'une prévention/traitement de la part fonctionnelle de l'amblyopie ait été conduite.

Les traumatismes oculaires peuvent léser la cornée, entraîner une cataracte traumatique. Le traitement réparateur chirurgical doit s'accompagner d'un traitement énergique de l'amblyopie, reposant toujours sur la correction optique (au mieux dans les cas avec astigmatisme cornéen irrégulier par lentille) et l'occlusion.

Les hémangiomes palpébraux occlusifs peuvent entraîner une amblyopie profonde, de part l'occlusion mais aussi par l'astigmatisme induit;

dans ces cas, outre le traitement ophtalmologique, il peut être envisagé une corticothérapie systémique.

Quelle que soit la pathologie organique, si on peut proposer un traitement, il faut le faire rapidement puis s'acharner à assurer le traitement d'amblyopie avec occlusion. Si l'occlusion est impossible en cas d'amblyopie profonde, la conduite à tenir fait appel au bon sens : la poursuite du traitement dépend de la sévérité de la pathologie organique.

Dans les cas d'amblyopie fonctionnelle pure profonde, comme dans certains cas d'amblyopie mixte dont le traitement a été conduit avec succès mais avec persistance de séquelles fonctionnelle sévère (cataracte congénitale unilatérale opérée avec implant mais avec retard thérapeutique), des thérapeutiques plus agressives pourraient être envisagées. Il a été récemment proposé l'injection de toxine botulique dans le releveur de la paupière supérieur pour ulcère cornéen. Chez 10 patients, 10 à 15 UI de toxine botulique de type A ont été injectées dans le releveur de la paupière supérieur. La fente palpébrale est passée de 9 mm ±2,1 mm à 2,8 mm ±1,9 mm en 1 semaine, avec retour à l'état initial en une durée moyenne de 9,2 semaines (5 à 16 semaines). Il n'a pas été retrouvé d'effet à type d'hypo-action du droit supérieur. Cela pourrait être proposé pour le traitement de l'amblyopie profonde en traitement d'attaque, et serait une alternative à la tarsorraphie provisoire.

Une dernière option « invasive » consiste en l'injection de toxine botulique en intramusculaire, pouvant être proposé par exemple dans le strabisme précoce avec fixation en adduction, de grand-angle, d'amblyopie profonde avec difficulté d'occlusion, dans certains cas d'amblyopie organique traitée mais avec fixation en adduction de l'œil amblyope, ou nystagmus.

CONCLUSION

Le traitement des amblyopies profondes en particulier mixtes organique et fonctionnelle est difficile.

Le traitement le plus soigneux et le plus précoce possible d'une anomalie organique oculaire est indispensable ; il faut cependant dans les cas d'amblyopie profonde par amblyopie mixte organique et fonctionnelle, après le traitement de la composante organique, s'acharner à un traitement de l'amblyopie, au moyen de l'occlusion, et en sachant refaire les examens réfractifs de façon soigneuse.

Le dépistage d'une anisométropie forte, la lutte contre la dominance oculaire dans les strabismes précoces sont indispensables à la prévention des amblyopies fonctionnelles pures profondes.

Certaines situations anatomiques rendent le pronostic fonctionnel très réservé dans les amblyopies organiques profondes. Cependant, dans certains cas, avec prudence et bon sens, on peut tenter de réduire la part fonctionnelle de l'amblyopie en proposant une occlusion intermittente. Les amblyopies fonctionnelles profondes peuvent justifier de thérapeutiques agressives : tarsorraphie, toxine botulique

Références

1. Bui Quoc E. Ophtalmologie infantile. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris),

Pédiatrie, 4-12-A-10, 2007.
2. Naik MN, Gangopadhyay N, Fernandes M, Murthy R, Honavar SG. Anterior chemodenervation of levator palpebrae superioris with botulinum toxin type-A (Botox (R) to induce temporary ptosis for corneal protection. Eye. 2007 May.
3. MacKee SP, Levi DM, JA Movshon. The pattern of visual deficits in amblyopia. J Vision. 2003 ; 3 : 380-405.
4. Mittelman D. Amblyopia. Pediatr Clin North Am. 2003 ; 50 : 189-196.
5. Orssaud C et Dufier JL. Amblyopie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-595-A-10, 1998.
6. Tong LM. Unifying concepts in mechanism of amblyopia. Medical Hypotheses. 1997 ; 48 : 97-102.

COMMENT PRÉVENIR L'AMBLYOPIE CHEZ L'ENFANT STRABIQUE

ANDRÉ ROTH

INTRODUCTION

L'amblyopie fonctionnelle unilatérale est la conséquence monoculaire d'une rivalité binoculaire anormale résultant d'un strabisme concomitant ou/et d'une anisométropie. Du point de vue physiopathologique, elle est l'effet d'une exagération des mécanismes physiologiques de neutralisation au détriment de l'un des yeux.

POURQUOI LA RIVALITÉ BINOCULAIRE ANORMALE ?

Le système visuel est central et unique. Il dispose de deux capteurs périphériques constitués par les yeux. Pour fonctionner conjointement, une coordination aussi bien sensorielle que motrice est nécessaire. La vision simultanée des deux yeux est inhérente au système visuel ; elle n'est jamais abolie. Elle est cependant capable d'adaptation chez le jeune enfant lorsque les signaux des deux yeux sont incompatibles :

- En cas de strabisme concomitant par la neutralisation, soit alternante, soit monolatérale, d'une image nette ;
- En cas d'anisométropie, par la neutralisation d'une image brouillée ;
- D'une association des deux mécanismes ;
- En cas de strabisme incomitant, la neutralisation est sélective (p. ex. en cas de syndrome de rétraction de Stilling-Duane).

Il existe un risque d'amblyopie fonctionnelle chaque fois que l'un des yeux est ou devient anormalement dominant par rapport à l'autre.

L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE

L'amblyopie fonctionnelle est caractérisée cliniquement par trois signes fondamentaux :

- L'acuité visuelle corrigée de l'un des yeux inférieure d'un échelon logarithmique ou de plus à celle de l'autre œil ;
- La fixation, c'est-à-dire la direction visuelle principale et le point zéro oculomoteur de l'œil amblyope qui peut :
  - Chez le jeune enfant, jusque vers deux ans :
    - Rester fovéolaire
    - Ou être perdue, ce qui équivaut à une absence de fixation

- ¬ Ensuite :
  - ø Rester fovéolaire
  - ø Être devenue instable, nystagmiforme
  - ø Être excentrée, la direction visuelle principale restant fovéolaire
  - ø Être excentrique, c'est-à-dire s'être déplacée vers une aire excentrique de fixation, juxta-fovéolaire, paramaculaire, péri-papillaire
- L'absence de lésion oculaire ou neuro-ophtalmologique décelable.

LES FACTEURS DE RISQUE D'AMBLYOPIE

Le jeune âge : la période sensible

Le risque d'amblyopie est d'autant plus grand que l'enfant est plus jeune au moment de l'apparition du strabisme (figure n° 1). Il devient majeur à partir de l'acquisition de la prééminence maculaire, c'est-à-dire dès le 5e et 6e mois de la vie. La survenue de l'amblyopie est consécutive à l'apparition d'une dominance unilatérale anormale ; celle-ci peut être soudaine, d'une semaine à l'autre. Elle est souvent décalée par rapport à celle du strabisme.

Le risque de survenue d'une amblyopie diminue progressivement au fur et à mesure que l'enfant avance en âge. Il reste cependant important au cours des deux premières années : il n'est en effet pas rare qu'un strabisme resté alternant pendant plusieurs mois, devient subitement monolatéral, avec une dominance unilatérale et une menace d'amblyopie très fortes ; celle-ci nécessite alors le recours à une occlusion alternée prolongée (selon un rythme favorisant autant que nécessaire l'œil dont la vision est menacée, sans cependant mettre en danger celle de l'œil dominant). En revanche, si le strabisme est resté alternant jusqu'à l'âge de deux ans et demi à trois ans, il a toutes les chances de le rester définitivement.

De même, plus tardive est l'apparition d'un strabisme, moindre est le risque de voir survenir une amblyopie ; et si elle survient cependant, moindre est le risque qu'elle soit profonde. De manière générale, le risque d'amblyopie unilatérale est plus élevé en cas d'ésotropie précoce qu'en cas d'exotropie même précoce.

L'amétropie et l'anisométropie

L'amétropie et l'anisométropie sont des facteurs de risque qui s'ajoutent à celui du jeune âge du sujet.

En cas d'hypermétropie le risque d'ésotropie est fonction de l'importance de l'hypermétropie (ou de l'équivalent sphérique de l'astigmatisme

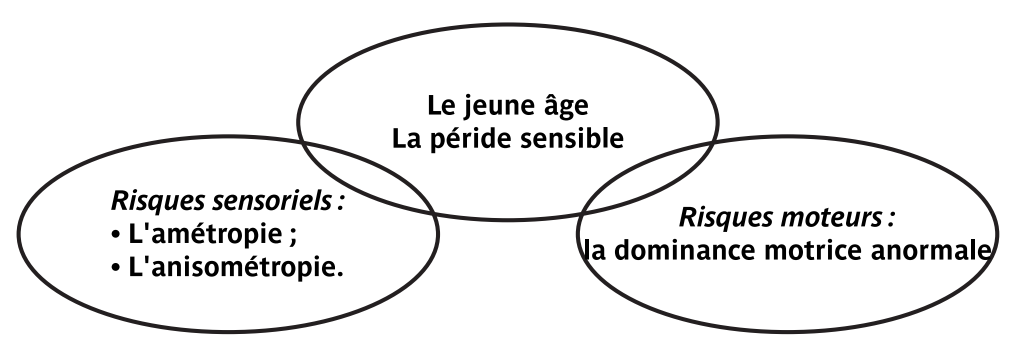


Fig 1. *Les facteurs de risque d'amblyopie unilatérale.*

hypermétropique) (tableau n° 1). Il est bien établi aujourd'hui que le risque d'amblyopie unilatérale est de plus de 50 % en cas d'ésotropie précoce.

Hypermétropie	*Risque d'ésotropie*
< +2,5 ∂	4 %
> +2,5 ∂	30 %
> +4,0 ∂	60 %

Tab 1. *Le risque d'ésotropie en fonction du degré d'hypermétropie selon Haase et Gräf*

Une anisométropie sphérique égale ou supérieure à 1,0 ∂ ou cylindrique égale ou supérieure à 0,75 ∂ constitue en elle-même un facteur de risque d'amblyopie ; celui-ci est d'autant plus grand qu'elle est plus importante et qu'elle s'ajoute à une hypermétropie bilatérale.

C'est pourquoi la correction optique totale est indispensable afin de « recaler » le jeu accommodatif sur zéro d'accommodation en vision de loin et de rééquilibrer, autant que faire se peut, le jeu moteur. Il faut, en outre, garder à l'esprit que le sujet hypermétrope accommode davantage que le sujet emmétrope, soit pour compenser la réduction de l'image rétinienne en l'absence de correction, soit pour mettre au point sur l'image, plus proche, de l'objet vu à travers les verres correcteurs. Quelle est la correction optique totale ?

Qu'entend-t-on par correction optique totale ?

En cas d'hypermétropie chez le sujet ésotrope : si, pour prendre un exemple, le point neutre de la skiascopie (plus sûre que la réfractométrie au-dessus de 3 dioptries) est obtenu en plaçant une lentille de +5,0 ∂ devant l'œil examiné et si nous avons effectué la mesure à la distance de 0,8 m de cet œil, l'hypermétropie est de +3,75 ∂, avec une marge d'incertitude de ± 0,25, c'est-à-dire qu'elle peut être de +3,5, +3,75 ou +4,0 ∂. Quelle est la correction optique totale à prescrire dans ce cas ? La règle est de prescrire +3,75. Pourquoi ?

- Parce qu'il s'agit d'un strabique et que nous voulons avoir une action maximale sur les spasmes d'accommodation et de convergence ;
- Parce que la probabilité d'une hypermétropie latente est grande du fait de ces spasmes ;
- Parce qu'une surcorrection éventuelle de 0,25 n'est pas gênante en soi ;
- Parce que l'enfant vit dans un monde relativement rapproché.

La valeur exacte de l'hypermétropie peut être vérifiée à 0,25 ∂ près dès l'âge de 3 à 4 ans par un essai subjectif à l'aide des E de Snellen (forme la mieux adaptée à la vision du jeune enfant) par la méthode du brouillard : faire « lire » à 5 m en plaçant sur la monture d'essai une correction légèrement supérieure à la valeur mesurée, puis en diminuant celle-ci de 0,25 en 0,25 jusqu'à l'optimum visuel.

En cas d'astigmatisme, il convient d'appliquer la règle de Bangerter consistant à prescrire 0,50 de moins que la différence mesurée. Pourquoi ?

- Parce que la marge d'incertitude est de ± 0,25 pour chaque méridien, c'est-à-dire au total de ± 0,50 ;

- Parce une surcorrection d'astigmatisme n'est pas bénéfique et qu'elle est mal tolérée ;
- Et qu'il est de ce fait préférable d'opter pour la valeur minimum de la marge d'incertitude.

La dominance motrice anormale

La dominance de l'un des yeux sur l'autre est un phénomène physiologique. Elle évite, conjointement avec la neutralisation, la confusion pour les objets situés en dehors de l'horoptère ; elle peut s'inverser selon le contexte visuel. Elle s'exagère en cas de strabisme : elle est initialement alternante, tant que le strabisme reste alternant ; mais elle peut, plus ou moins soudainement devenir unilatérale, c'est-à-dire privilégier de façon permanente l'un des yeux ; elle est alors « anormale ». Chez le jeune enfant il n'est pas exceptionnel qu'elle s'inverse tout aussi soudainement.

La dominance anormale représente un désordre sensorio-moteur surajouté : ses conséquences sont à la fois sensorielles monoculaires, l'amblyopie de l'œil dominé, et binoculaires, une plus grande difficulté, voire une impossibilité de réassociation binoculaire, normale ou anormale ; elles sont également motrices, rendant le résultat postopératoire plus incertain.

Le degré de dominance anormale s'évalue au test de l'écran unilatéral placé devant l'œil dominant. Quatre réponses sont possibles au retrait de l'écran :

- Lorsque l'œil dominant avait pris la fixation :
  - Il garde la fixation, il n'y a pas de dominance anormale,
  - Il lâche la fixation au bout d'un moment, la dominance anormale est certaine et constitue une menace d'amblyopie,
  - Il lâche immédiatement la fixation, la menace d'amblyopie est majeure.
- Il n'a pas pris la fixation, l'amblyopie est installée, ou bien il existe une forte fixation croisée avec blocage en adduction.

La lutte contre la dominance anormale est de ce fait un élément majeur du traitement du strabisme concomitant et la tâche majeure de l'orthopsie (ορθο οψις) d'aujourd'hui. Son traitement préventif ou curatif consiste en une riposte graduée suffisante pour permettre d'entretenir ou de rétablir l'alternance oculaire (voir ci-dessous).

LA MENACE D'AMBLYOPIE

La menace d'amblyopie est réelle chaque fois qu'il apparaît une dominance motrice anormale. Toutefois l'œil dominé, constamment dévié, conserve initialement une acuité visuelle normale lorsqu'elle est testée dans les limites de son champ du regard. À ce stade, l'amblyopie n'est encore que « motrice » ; mais elle ne va pas tarder à devenir également sensorielle.

Les quatre stades de l'évolution de la fixation croisée illustrent parfaitement cette menace (figure n° 2) :

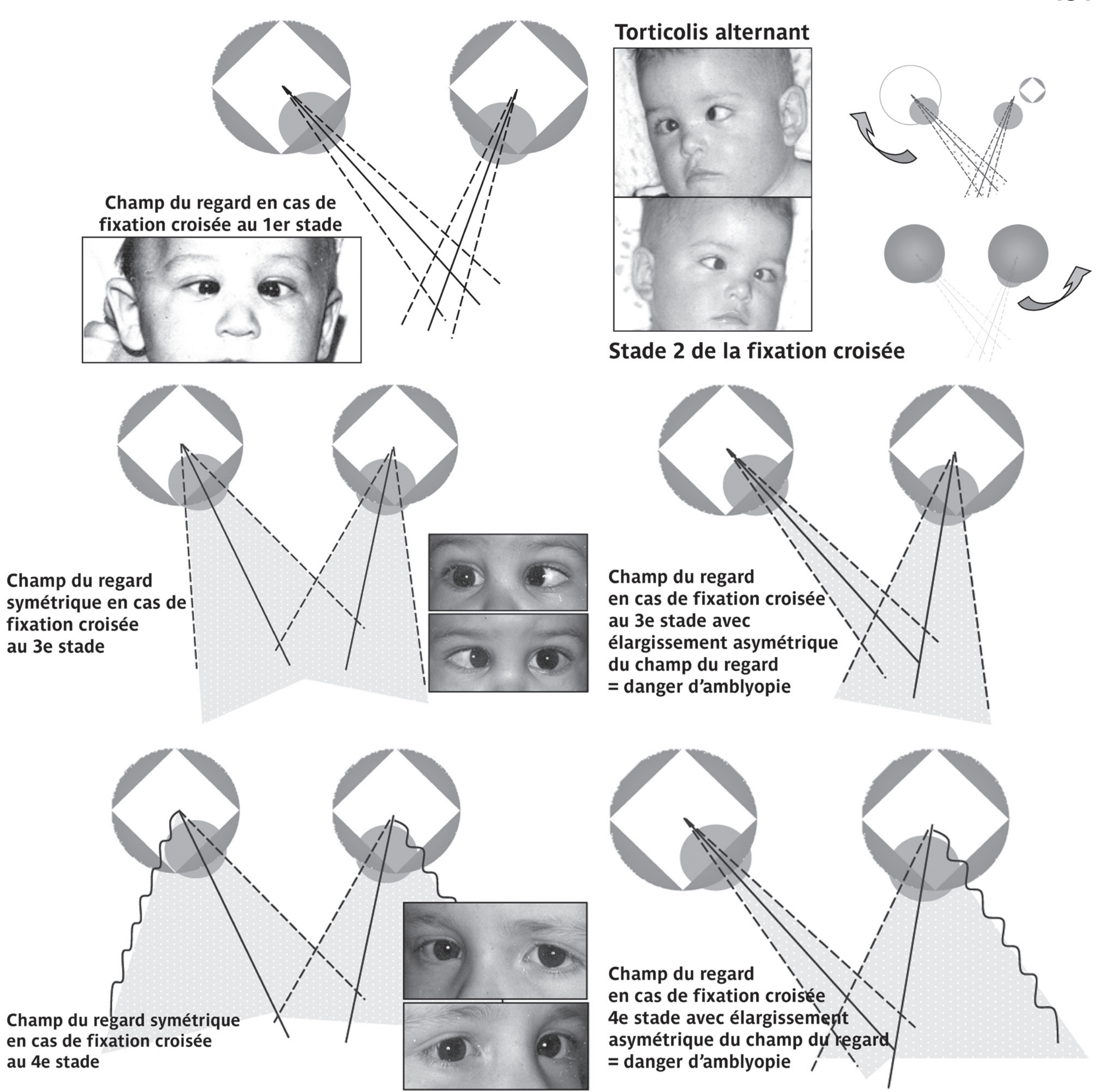


Fig 2. *Les 4 stades évolutifs de la fixation croisée :*

- *Stade 1 : les deux yeux sont en adduction ;*
- *Stade 2 : le sujet adopte le torticolis alternant pour voir droit devant, les yeux restant bloqués en adduction ;*
- *Stade 3a : le champ moteur s'est élargi de façon symétrique jusqu'à la position primaire ;*
- *Stade 3b : le champ moteur s'est élargi de façon asymétrique, pour un œil seulement ;*
- *Stade 4a : l'abduction est récupérée pour les deux yeux de façon symétrique ;*
- *Stade 4b : un œil seulement a récupéré l'abduction, l'autre œil reste bloqué en adduction.*

COMMENT PRÉVENIR L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE ? LA RIPOSTE GRADUÉE

En cas de strabisme précoce, la prévention de l'amblyopie se joue chez le jeune enfant avant l'âge de 2 ans ½ à 3 ans. La prévention primaire, avant la survenue d'une amblyopie « sensorielle », consiste à entretenir ou rétablir l'alternance motrice en opposant une riposte efficace à la dominance anormale. Celle-ci peut aller de l'atropinisation à l'occlusion alternée.

Le port de la correction optique totale de l'amétropie est le point de départ obligé de tout traitement strabologique et orthoptique.

La riposte à la dominance anormale sera « graduée » en fonction de la sévérité de celle-ci. Elle doit être suffisante pour obtenir le changement d'œil fixateur :

- L'atropinisation, au moyen du collyre à 0,3 ou 0,5 % selon l'âge de l'enfant, pourra être suffisante ; elle sera soit unilatérale intermittente de l'œil dominant, 1 semaine sur 2 par exemple, soit alternée, 2 à 3 jours, une semaine à droite, une semaine à gauche ; elle sera ajustée selon l'évolution.
- À un degré de plus, on pourra recourir à la pénalisation optique de loin de l'œil dominant ; l'atropinisation de l'œil pénalisé servira uniquement à obliger l'enfant à garder ses lunettes ; elle pourra être arrêtée dès lors que l'enfant aura bien accepté la pénalisation.
- On pourra également recourir aux secteurs occlusifs binasaux, asymétriques ou symétriques.
- Si la dominance anormale ne peut être vaincue par les moyens précédents, il faudra recourir sans hésiter à l'occlusion selon une alternante adaptée à l'âge de l'enfant : par demi-journées jusqu'à l'âge de un an, alternée de 2 jours/1 jour au cours de la deuxième année, 3 jours/1 jour au cours de l'année suivante etc.. La surveillance doit être d'autant plus rapprochée que l'enfant est plus jeune.

Aucune de ces méthodes de riposte n'étant meilleure que l'autre, la meilleure dans chaque cas particulier est celle (1) qui obtient l'effet voulu et (2) qui est acceptée par l'enfant. Il faut savoir naviguer d'une méthode à l'autre selon l'évolution comportementale de l'enfant. Il faut également savoir revenir en arrière si la dominance anormale tend à nouveau à s'accentuer.

Après l'âge de 2 ans ½ à 3 ans, et si l'alternance a pu être maintenue jusque-là, le risque d'amblyopie est moindre. Mais lorsqu'une amblyopie, même seulement motrice, a été traitée, il faudra se méfier des récidives, notamment aussi en cas de microtropie résiduelle postopératoire. Afin d'éviter une récidive, on aura recours, pour cette prévention secondaire, aux mêmes moyens de riposte que pour la prévention primaire.

LA PRÉVENTION AU NIVEAU COMMUNAUTAIRE : LE DÉPISTAGE EN PMI ET À L'ÉCOLE MATERNELLE

Même s'il n'est pas possible de réaliser, dans une population donnée, un dépistage systématique parfait des anomalies visuelles et oculaires, il est largement prouvé que là où ce dépistage est bien organisé et où les enfants dépistés sont pris en traitement, la fréquence de l'amblyopie fonctionnelle diminue de façon significative ; il n'est plus à démontrer que chaque fois que l'effort se relâche, la fréquence de l'amblyopie augmente à nouveau. Le coût d'un tel dépistage, mis en balance avec le handicap que représente l'amblyopie unilatérale pour le sujet, est parfaitement justifié. Il est du devoir des pouvoirs public de donner les moyens d'un tel dépistage.

La prévention de l'amblyopie fonctionnelle consiste :

- **Chez le sujet strabique :**
  - ¬ À prescrire et à faire porter la correction optique totale,
  - ¬ À détecter sans retard la dominance anormale et à lui opposer une riposte efficace ; elle implique une vigilance prolongée, un suivi et une surveillance réguliers, aussi longtemps que la période sensible n'est pas dépassée ; c'est en cela que consiste principalement la prévention.
- **Chez le jeune enfant :**
  - ¬ À effectuer un dépistage systématique des anomalies visuelles et oculaires par les pédiatres, dans le cadre de la PMI, de la médecine scolaire à l'école maternelle.

Diagnostic d'une amblyopie à l'âge préverbal

Guy Clergeau

INTRODUCTION

Le diagnostic ou la suspicion d'amblyopie à l'âge préverbal repose sur toute une gamme d'examens possibles dont l'intérêt et la valeur sont variables en fonction des circonstances cliniques.

LES MOYENS

Les antécédents

Les antécédents de l'enfant

Sont considérées comme à risque élevé d'amétropies et ou de troubles oculomoteurs :

- La prématurité en général, mais avec une augmentation très importante du risque la gestation inférieure à 32 semaines et un poids de naissance inférieur à 1 500 grammes. En dehors des troubles neurologiques, sont classiquement retrouvés : la myopie, le strabisme mais aussi l'hypermétropie.
- La grossesse pathologique et les accidents néonataux.
- Les anomalies chromosomiques et génétiques.

Les antécédents familiaux

Même si l'hérédité a des traductions très variables, il existe un risque nettement identifié en cas d'antécédents d'amblyopie, elle-même la plupart du temps liée au strabisme, à l'hypermétropie et aux forts astigmatismes.

L'aspect anatomique

Un certain nombre d'anomalies de la sphère oculopalpébrale exposent à l'amblyopie, soit de façon mécanique, soit par association fréquente à des amétropies :

- Ptôsis unilatéral ou asymétrique, pathologie orbitaire où il faut rechercher systématiquement un astigmatisme.
- Glaucome congénital avec myopie possible par distension du globe.

Asymétrie du reflet cornéen et ou de la lueur pupillaire

Mise en évidence par projection d'un faisceau lumineux, l'asymétrie au test de Hirschberg évoque un strabisme, et l'asymétrie au test de

Brückner, un strabisme, une anisométropie ou une pathologie intraoculaire.

Anomalie des réflexes visuels

- Absence ou insuffisance d'attraction à la lumière ou mauvaise poursuite ;
- Absence de réflexe photo moteur ;
- Absence de réaction à l'éblouissement et à la menace.

Les manœuvres sensorimotrices

Elles cherchent à mettre en évidence une asymétrie de réaction et l'existence d'une éventuelle déviation oculaire :

- Tolérance à l'occlusion

  Tolérance à l'occlusion unilatérale qui apparaît plus brève ou nulle pour l'œil fixateur unique.

  L'occlusion alternée cherche plus particulièrement une absence de parallélisme oculaire et une fixation préférentielle.
- Fixation et poursuite

  Lorsqu'il existe une amblyopie avérée, la prise de fixation et la poursuite d'un objet seront asymétriques avec une fixation exclusive d'un œil qui entraîne un mouvement de rotation de la tête qualifiée de « mouvement de toupie ». La même anomalie peut être mise en évidence avec les lunettes équipées de secteurs bi-nasaux selon la méthode de Sarniguet-Badoche.
- Manœuvres prismatiques

  Lorsque l'on place devant un œil un prisme horizontal de 4 dioptries on décèle un mouvement de version homonyme sur les 2 yeux. Si l'œil testé est amblyope il n'y aura pas de mouvement provoqué (manœuvre d'Irvine-Jampolsky). La même anomalie sera retrouvée avec le bi-prisme de Gracis qui entraîne normalement un mouvement d'aller-retour, les 2 prismes accolés étant de sens inverse.
- Analyse de la stéréoscopie

  La présentation du test de Lang 1, est supposée entraîner une réaction de fixation chez le tout jeune enfant. L'intérêt de ce test serait surtout de permettre le diagnostic de microtropie avec absence de binocularité.

Évaluation de l'acuité visuelle

Les bases physiologiques de la fonction visuelle reposent sur la capacité à percevoir les contrastes entre 2 zones de luminosité différente. L'acuité est définie par l'écartement de bandes claires et sombres qui est exprimé en cycles par seconde.

L'analyse visuelle absolue est déterminée par la méthode du regard préférentiel, à savoir que l'enfant est attiré par un test structuré plutôt que par une plage uniforme de même tonalité. L'examen comparatif entre les 2 yeux permet de mettre en évidence une éventuelle asymétrie de réaction.

Les tests utilisables sont dérivés des cartons de Teller où la présentation des bandes est linéaire. Le bébé vision présente des cibles concentriques.

Mesure de la réfraction

Elle est réalisée soit par skiascopie soit par autoréfractométrie en fonction de la coopération de l'enfant et de l'expérience de l'examinateur.

Les avis sur la nécessité de la cycloplégie sont souvent subordonnés à des considérations sociales, juridiques et médicales ; Il est de toute façon certain que la mesure précise de la réfraction nécessite chez le jeune enfant une cycloplégie soit par atropine soit par cyclopentolate.

Examens paracliniques

Dans certaines circonstances particulières où il existe manifestement une amblyopie profonde mais que l'on cherche à confirmer et à identifier, on peut faire appel :

- Au NOC, déclenché par un tambour en rotation porteur de bandes noires et blanches alternées. Cette technique évalue surtout l'évolution de la symétrie dans la stimulation temporo-nasale entre 6 mois et 2 ans.
- Au PEV, principalement en damiers, qui étudie la fonction fovéale.
- À l'ERG ;
- À l'électroencéphalographie et la cartographie cérébrale.

SUR UN PLAN PRATIQUE

L'utilisation des tests énoncés est liée à la fois au contexte de l'examen et à la fiabilité diagnostique.

- Les antécédents constituent un signe d'appel important et qui auront une incidence notable sur certaines indications thérapeutiques.
- La seule présence d'un strabisme incite à rechercher minutieusement les signes d'amblyopie car celle-ci tend à survenir dans au moins 50 % des cas en l'absence de traitement adapté.
- La recherche de la réaction à l'occlusion doit être systématique. Elle n'a toutefois de valeur absolue que dans l'amblyopie manifeste.
- L'observation de la réaction motrice aux prismes reste étroitement liée à la coopération de l'enfant et à l'expérience de l'examinateur.
- L'évaluation de l'acuité visuelle telle qu'elle était proposée dans le carnet de santé (bébé vision) s'est révélée d'une fiabilité relativement médiocre avec un nombre important de faux positifs et de faux négatifs. Par contre cette évaluation de l'acuité est essentielle dans le suivi thérapeutique des amblyopies importantes comme celle accompagnant les cataractes congénitales importantes.
- La mesure de la réfraction constitue un temps majeur de l'examen, d'abord en raison de sa fiabilité et ensuite parce qu'elle est toujours nécessaire pour l'établissement du traitement optique.

Au total

Si la plupart des examens cliniques peuvent apporter des arguments intéressants dans le diagnostic et l'évaluation de l'amblyopie, ils présentent une très nette inconstance dans leur fiabilité dès lors que l'amblyopie n'est pas franchement installée.

Que cette amblyopie soit évidente où qu'elle soit simplement recherchée dans le cadre d'examens systématiques, la mesure de la réfraction

sous cycloplégie est un examen fondamental pour établir le traitement et mettre en évidence les facteurs de risque réfractifs.

LES FACTEURS DE RISQUE

Si 50 % des strabismes présentent une amblyopie à un moment de leur évolution, 70 % d'entre eux présentent une réfraction non physiologique. La moitié des amblyopies ont par ailleurs une origine réfractive pure. La détermination de certains seuils réfractifs à partir desquels apparaît un risque significatif de strabisme et ou d'amblyopie a été initialement précisée par Ingram et Atkinson. Ces valeurs seuils sont en réfraction cycloplégique de +3,50 ∂ en hypermétropie, 1,50 ∂ en astigmatisme, 1,00 ∂ en anisométropie et -2,00 ∂ en myopie. Il apparaît néanmoins que ce risque ne répond pas à une loi du tout ou rien à partir de ces seuils mais que le risque augmente de façon progressive avec l'augmentation des amétropies. Par ailleurs le risque strabique est plus spécifique de l'hypermétropie et l'amblyopie réfractive plus particulièrement liée à l'astigmatisme et à l'anisométropie (Clergeau, Tableau 1 à 3).

Facteurs de risque et prévention de l'amblyopie

Devant les conséquences sensorimotrices parfaitement identifiées et évaluées il est possible d'établir un protocole de prescriptions préventives même en l'absence de tout signe clinique d'amblyopie lors de l'examen du 9e mois :

En présence d'antécédent strabique

Toute hypermétropie supérieure à +3,50 ∂ justifie la prescription d'emblée de la correction optique totale

Si l'hypermétropie se situe dans les limites physiologiques, il faudra conseiller un contrôle 6 mois plus tard car le risque strabique n'est pas absent.

En l'absence d'antécédent strabique

Une correction totale d'emblée est indiquée pour une hypermétropie supérieure à 4,75 ∂, un cylindre supérieur à 2,75 ∂, une anisométropie supérieure à 1,50 ∂ et une myopie supérieure à -3,00 ∂.

Pour les réfractions intermédiaires non physiologiques il est conseillé un bilan 3 mois plus tard. La prescription totale ou subtotale sera faite en l'absence d'amélioration. Si l'amélioration n'est que partielle il sera proposé un nouveau contrôle à 3 ou 6 mois.

CONCLUSIONS

Lorsqu'il existe des situations ou des signes de suspicion d'amblyopie, les examens cliniques ont tous leur intérêt mais chacun d'entre eux présente des risques d'erreur ou d'insuffisance dès lors que l'amblyopie est discrète ou la coopération de l'enfant médiocre.

Dans toutes les situations l'examen réfractif sous cycloplégie est une clé essentielle dans le diagnostic et les bases thérapeutiques de l'amblyopie. C'est l'examen le plus fiable et pratiquement le plus rapide en termes de dépistage et donc de prévention.

	H	*M*	*|C|*	*A*
A3	> +6,50 ∂	< -4,50 ∂	> 3,75 ∂	> 2,50 ∂
A2	+5,25 à +6,50 ∂	-3,25 à -4.50 ∂	3,00 à 3,75 ∂	200 à 2,50 ∂
A1	+3,75 à +5,00 ∂	-1,75 à -3,00 ∂	2,00 à 2,75 ∂	1,25 à 1,75 ∂
φ	0 à 3,50 ∂	-0,25 à -1,25 ∂	0 à 1,75 ∂	0 à 1,00 ∂

Tab 1. *Classification des amétropies à 9 mois*

	H < +3,50 ∂	***H > +3,50 ∂***	***+3,50 à +5,00 ∂***	***+6,25 à +6,50 ∂***	***> +6,50∂***
Ingram	T ?	T = 45 %	-	-	-
Atkinson	T = 1,6 %	T = 21 %	-	-	-
Clergeau	T = 2,2 %	T = 12,7 %	T = 6,6 %	T = 25,4 %	T = 44,8 %
Ingram	A ?	A = 48 %	-	-	-
Atkinson	A = 11 %	A = 68 %	-	-	-
Clergeau	A = 2,6 %	A = 18,2 %	A = 13,8 %	A = 30,2 %	A = 36,2 %

Tab 2. Risque strabique et amblyopique pour l'hypermétropie.

	H	*M*	*|C|*	*A*
Amétropie 3	13,8 %	100 %	45,5 %	80 %
Amétropie 2	17,5 %	100 %	42,2 %	72,7 %
Amétropie 1	10,5 %	0 %	20,2 %	11,1 %
Physiologique	2 %	6,1 %	0 %	0 %

Tab 3. *Risque amblyopique réfractif.*

QUELS SONT LES POINTS DE REPÈRE DU DIAGNOSTIC ET DU TRAITEMENT DE L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE ?

ANDRÉ ROTH

INTRODUCTION

Plusieurs études récentes portant sur les modalités du traitement de l'amblyopie fonctionnelle, parues dans la littérature américaine, ont jeté le trouble dans beaucoup d'esprits. C'est pourquoi il est nécessaire de rappeler ici les points de repère, établis de longue date, du diagnostic et du traitement de cette atteinte fonctionnelle [1-3]. Il est également nécessaire de redire que l'amblyopie est à la fois un problème individuel pour le sujet qui en est atteint, et un problème de santé publique touchant 2 % de la population.

LA PHYSIOPATHOLOGIE DE LA VISION BINOCULAIRE

L'amblyopie fonctionnelle est une entité pathologique de la vision binoculaire, le plus souvent unilatérale. Le système visuel est en effet unique. Il est central et dispose de deux capteurs périphériques, les yeux, auxquels il est relié par les voies optiques et oculomotrices. Il traite les signaux qui lui sont transmis, avec un nombre de neurones centraux bien supérieur à celui des photorécepteurs rétiniens et des fibres des voies optiques. Pour qu'il puisse élaborer une image unique du monde environnant, les deux capteurs doivent être coordonnés tant au niveau sensoriel que moteur. En d'autres termes, la vision est constitutionnellement binoculaire ; elle l'est sur la base de la vision simultanée ; celle-ci n'est jamais abolie.

La vision simultanée est cependant capable d'adaptation lorsque les signaux transmis sont incompatibles. C'est le cas lorsqu'il existe un déséquilibre oculomoteur ou optique :

En cas de *strabisme concomitant*: l'une des deux images vues nettes est neutralisée, soit de façon alternante, selon un premier schéma d'adaptation, soit de façon unilatérale en privilégiant l'un des yeux, selon un deuxième schéma d'adaptation; celui-ci peut conduire à l'amblyopie fonctionnelle;

En cas d'*anisométropie*, l'image la moins contrastée est neutralisée, selon un troisième schéma d'adaptation;

Ou en cas d'association des deux mécanismes (deuxième et troisième schémas d'adaptation).

La neutralisation est totalement différente en cas de *strabisme incomitant*, dû à une paralysie neurogène ou une impotence myogène ; selon le cas, aucune neutralisation n'est possible et le sujet reste indéfiniment diplopique, ou elle est sélective, comme p. ex. en cas de syndrome de rétraction de Stilling-Duane.

L'objectif du traitement du strabisme concomitant est en premier lieu de donner aux deux yeux une image également nette par la correction optique totale, afin de pouvoir en rester ou revenir au premier schéma d'adaptation ; il est ensuite de prévenir ou de traiter l'amblyopie fonctionnelle.

LE DIAGNOSTIC

L'amblyopie fonctionnelle est caractérisée classiquement par trois symptômes fondamentaux :

La diminution de l'acuité visuelle de l'œil amblyope, plus rarement des deux yeux,
La perte possible de la fixation fovéolaire de l'œil amblyope,
L'absence de lésions organiques rétiniennes ou/et optiques cliniquement décelables.

L'acuité visuelle de l'œil amblyope

Minutes d'Arc	*AV décimale*	*AV Log*		*Minutes d'Arc*	*AV décimale*	*AV Log*
100	0,01	-2,0		1,67	0,6	-022
20	0,05	-1,3		1,58	0,63	-0,2
10	0,1	-1,0		1,43	0.7	-0,16
7,94	0,13	-0,9		1,25	0,8	-0,1
6,31	0,16	-0,8		1,11	0,9	-0,05
5,0	0,2	-0,7		1,0	1,0	0
3,98	0,25	-0,6		0,79	1,3	0.1
3,0	0.32	-0,5		0,63	1,6	0.2
2.5	0,4	-0,4		0,1	2,0	0.3
2,0	0,5	-0,3		0,1	2,0	0.3
1,67	0,6	-022		0,1	2,0	0.3

Tab 1. *Log AV (Tabl A Péchereau).*

Par définition, on considère qu'il existe une amblyopie lorsque l'acuité visuelle centrale (avec la correction optique totale) est inférieure d'un ou de plus d'un échelon logarithmique à celle de l'autre œil (tableau n° 1). Cette définition a l'avantage d'être valable quel que soit le niveau d'acuité du meilleur œil. Le déficit d'acuité visuelle est la conséquence de la neutralisation ; celle-ci est devenue permanente, ne cédant pas de façon instantanée à l'occlusion du meilleur œil. Lorsque l'écart entre les deux yeux est modéré, on parle d'amblyopie relative ; lorsqu'il est marqué, on parle d'amblyopie profonde.
En réalité l'acuité visuelle de l'œil atteint d'amblyopie fonctionnelle n'est pas seulement inférieure à celle de l'œil dominant. Elle est également caractérisée par:
Un seuil d'acuité plus étalé que normalement: le passage du 100 % à 0 % de signaux reconnus ne survient pas en passant d'un échelon d'acuité visuelle au suivant, mais s'étale sur plusieurs niveaux successifs (figure n° 1a);

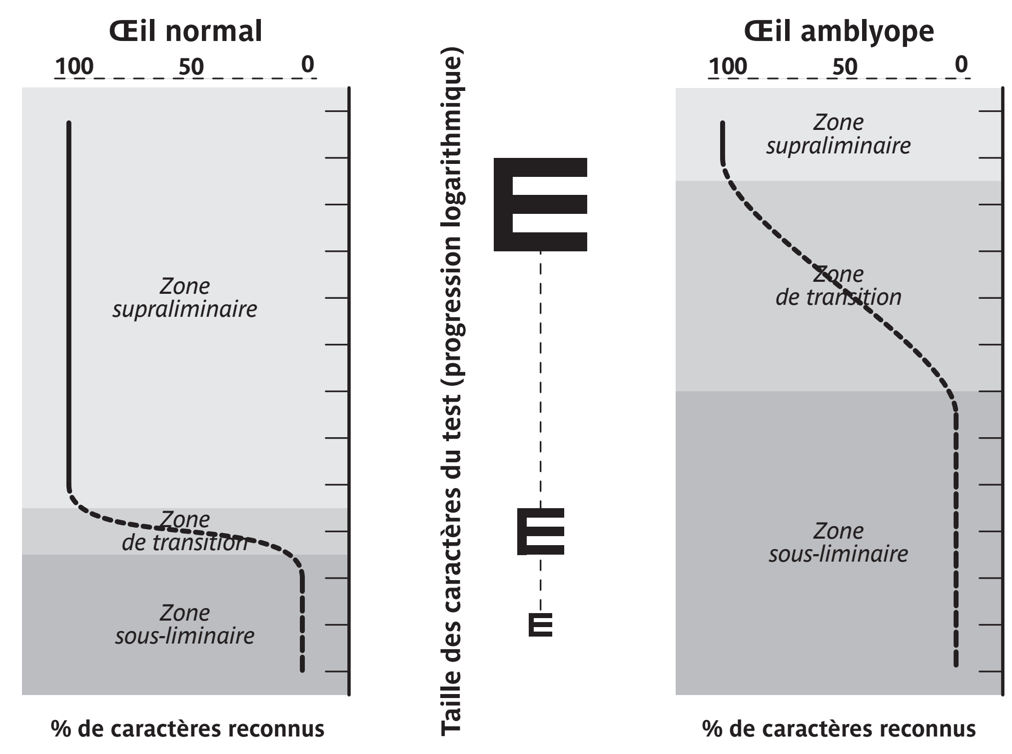


Fig 1a. *Mesure de l'acuité visuelle. Réponses d'un œil normal.*
Fig 1b. *Mesure de l'acuité visuelle. Réponses d'un œil amblyope.*

Des difficultés de séparation (*crowding* en anglais, ce qui signifie que les signaux « s'entassent »), avec pour conséquence que, d'une part, l'acuité pour des caractères isolés est supérieure à celle pour des caractères en ligne et que, d'autre part, les caractères en début et en fin de la ligne sont plus facilement reconnus que ceux du centre;
La neutralisation n'est que centrale sous la forme d'un scotome fonctionnel central; la vision périphérique n'est pas modifiée;
L'accommodation est imprécise, ce qui augmente le déficit visuel en vision de près; un spasme d'accommodation y est souvent associé (figure n° 1b).

Comment reconnaître le déficit d'acuité visuelle chez l'enfant ?

À l'âge préverbal

Le diagnostic repose avant tout sur le comportement moteur de l'œil suspect d'amblyopie : chez l'enfant non strabique, une réaction de défense plus marquée à l'occlusion de l'un des yeux fera suspecter une malvoyance de l'autre œil ; chez l'enfant strabique, le test de l'écran unilatéral permet d'apprécier le comportement de l'œil au départ non fixateur lors et au retrait de l'occlusion de l'œil initialement fixateur :
Si l'œil initialement non fixateur a pris la fixation lors de l'occlusion de l'œil initialement fixateur, et si, au moment du retrait de l'écran :

- Il garde la fixation, il n'y a pas d'amblyopie ;
- S'il garde d'abord, puis lâche la fixation au bout d'un moment, la dominance de l'œil initialement fixateur est augmentée : il peut déjà exister une amblyopie relative ;
- S'il lâche immédiatement la fixation : la menace d'amblyopie est certaine ; il peut exister une amblyopie modérée ;

Si l'œil initialement non fixateur n'a pas pris la fixation : ou l'amblyopie est effective; ou l'œil dévié ne peut se redresser en raison d'un

blocage en fixation croisée, sans pour autant être déjà amblyope (voir ci-dessous).

À cet âge, l'acuité visuelle peut être testée par la technique du regard préférentiel ; un écart d'acuité entre les deux yeux, non lié au comportement de l'enfant, fournit un argument utile, mais pas nécessairement suffisant au diagnostic.

À l'âge verbal

L'acuité visuelle monoculaire peut être valablement chiffrée, ce qui confirmera le diagnostic.

La fixation de l'œil amblyope

La fixation de l'œil amblyope peut rester centrale stable, c'est-à-dire fovéolaire, la fovéola gardant la direction visuelle principale. À un degré de plus et *chez le jeune enfant*, la fovéola de l'œil amblyope peut avoir perdu la fixation centrale, sans qu'une fixation excentrique ne se soit établie ; c'est une situation « d'absence de fixation ». Avec le temps, c'est-à-dire *chez l'enfant plus âgé*, la fixation se reporte sur une aire excentrique de la rétine ; elle devient excentrique : instable, variable selon la direction du regard, juxta-fovéolaire, ou franchement excentrique (paramaculaire, extra-maculaire, péripapillaire ou temporale).

Comment examiner la fixation d'un œil ?

L'examen de la fixation se fait au visuscope, instrument introduit par Bangerter. Il doit se faire en lumière incidente atténuée, juste suffisante pour que l'examinateur puisse apercevoir la rétine, afin d'éblouir le moins possible le sujet examiné ; l'autre œil doit être tenu occlus. L'étoile ou le point de fixation du visuscope doit être suffisamment grand pour que l'œil amblyope puisse le voir. Les grilles qui, dans certains appareils, entourent le point de fixation sont à éviter ; elles sont inutiles et gênent l'examen. Malheureusement ces conditions élémentaires sont rarement réunies dans les instruments disponibles.

La normalité anatomique

L'aspect du fond de l'œil, de la macula en particulier, est évolutif chez le jeune enfant. C'est pourquoi il n'est pas toujours aisé de dire s'il est parfaitement normal ou non. Le critère de normalité repose sur l'aspect symétrique ou asymétrique des macula et des papilles. En fait une certaine asymétrie n'est pas nécessairement pathologique.

Comment interpréter l'aspect fondoscopique ?

En cas de doute, un traitement doit toujours être entrepris avec la même rigueur que si l'aspect paraissait tout à fait normal. Il n'est plus à démontrer qu'il est possible d'obtenir des résultats significatifs, voire une normalisation de l'acuité visuelle, dans bien des cas où l'aspect du fond d'œil prêtait au doute. Il est évident que si après un essai de traitement bien conduit pendant plusieurs semaines, aucun progrès n'a été réalisé, il existe très probablement un obstacle organique.

LE TRAITEMENT

Le but du traitement de l'amblyopie fonctionnelle est de normaliser l'acuité visuelle de l'œil déficient, c'est-à-dire d'amener son acuité au niveau de celle de l'œil adelphe (et non seulement à 1,0, si l'autre œil voit plus de 1,0 à l'échelle d'acuité utilisée). Le traitement, initialement contraignant, doit être aussi énergique que possible, afin d'atteindre rapidement les étapes ultérieures, moins contraignantes, du traitement de consolidation et d'entretien.

La correction optique totale

La première étape aussi bien de la prévention que du traitement de l'amblyopie fonctionnelle consiste à faire porter *la correction optique totale*.

En cas d'hypermétropie bilatérale (ou d'équivalent sphérique hypermétropique), le risque d'ésotropie, et par conséquent d'amblyopie dans plus de 50 % des cas, est selon de Haase et Gräf :

- De 4 % si l'hypermétropie (ou l'équivalent sphérique) est inférieure à +2,5 ∂ ;
- De 30 % si l'hypermétropie est supérieure à +2,5 ∂ ;
- De 50 % si l'hypermétropie est supérieure à +3,5 ∂ ;
- De 68 % si l'hypermétropie est supérieure à +4,0 ∂.

En cas d'anisométropie, le risque d'amblyopie est majeur dès que l'écart entre les deux yeux est supérieur à 1 ∂.

La correction optique totale est indispensable afin de ramener le parcours accommodatif à sa position normale, c'est-à-dire de désaccommodation pour la vision de loin, d'accommodation proportionnée pour la vision rapprochée. Aucun traitement d'amblyopie ne peut être envisagé sans ce préalable. En cas de réfraction incertaine, celle-ci devra être ajustée en cours de traitement.

La prévention de l'amblyopie fonctionnelle

La deuxième étape de la *prévention* de l'amblyopie consiste à normaliser la dominance motrice. La dominance motrice anormale est en effet, avec l'amétropie non corrigée, le facteur amblyogène le plus important.

Chaque fois que, chez un enfant strabique, il apparaît une dominance motrice unilatérale, il y a menace d'amblyopie et cela d'autant plus que l'enfant est plus jeune. Le risque de passage à la dominance unilatérale est particulièrement grand en cas de fixation croisée (figure n° 2).

Analyse et commentaires de la figure 2

Au premier stade de la fixation croisée, l'enfant converge des deux yeux. Il passe rapidement au deuxième stade en adoptant une position de torticolis alternant pour fixer droit devant lui, tête tournée à droite pour fixer de l'œil droit et tête tournée à gauche pour fixer de l'œil gauche. À partir de là, le champ moteur des deux yeux va s'élargir progressivement pour atteindre la position primaire du regard (troisième stade), puis la dépasser (quatrième stade). Mais dès le deuxième stade, l'enfant peut manifester une préférence pour l'un des yeux et passer,

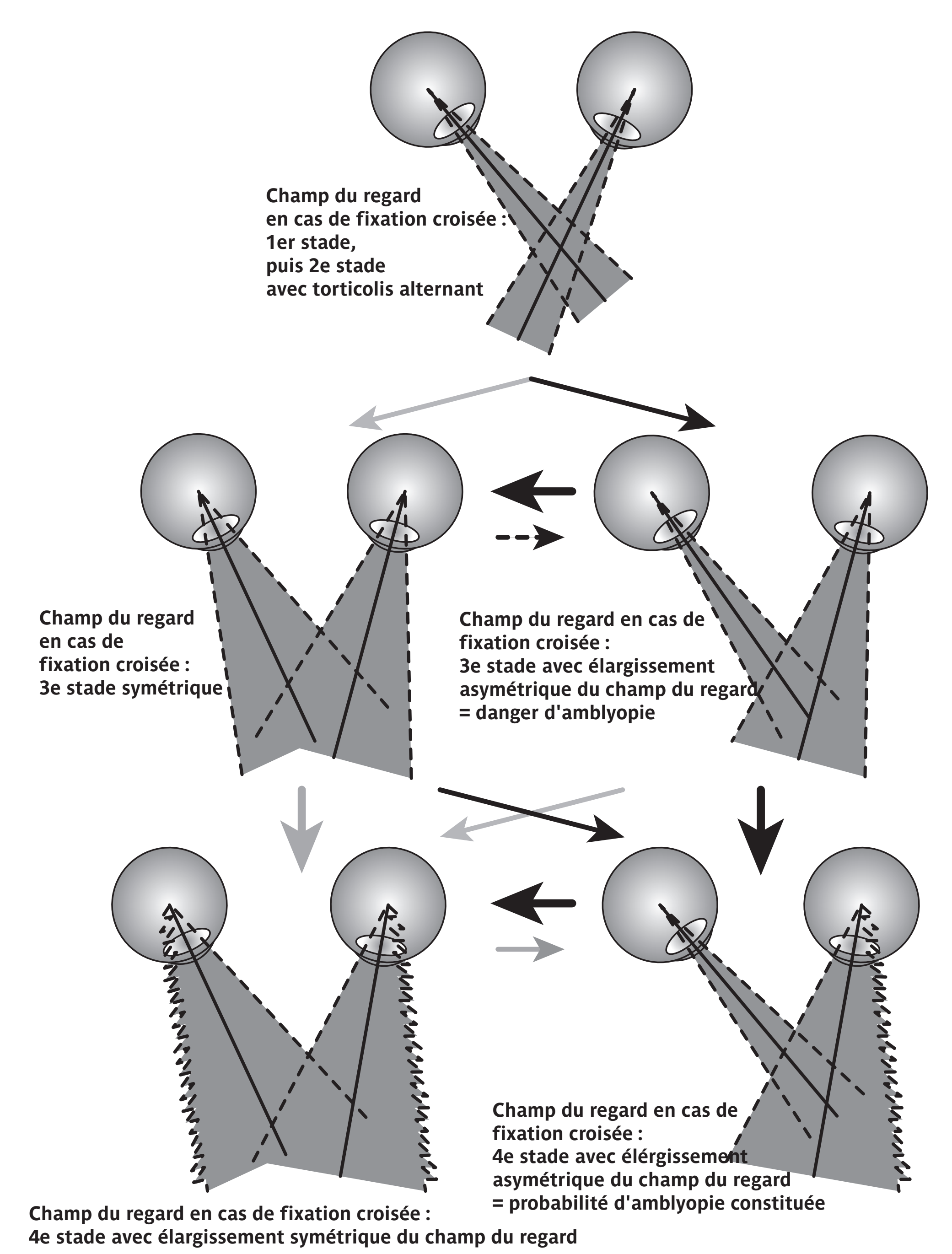


Fig 2. *À l'âge préverbal, comment reconnaître le déficit d'acuité visuelle chez l'enfant ?*

parfois en quelques jours seulement, de l'alternance à la dominance unilatérale : seul le champ moteur de l'œil préférentiel s'élargit, celui de l'autre œil reste étroit.

On peut parler alors d'« amblyopie motrice » ou de stade « de pré-amblyopie » : l'œil dominé est incapable de sortir de sa position d'adduction, mais garde tout d'abord une acuité visuelle normale si on teste celle-ci dans les limites de son champ moteur restreint.

Aussi longtemps que l'amblyopie n'est pas devenue « sensorielle », le rétablissement et l'entretien de l'alternance sont suffisants pour la prévenir : il suffit le plus souvent d'une atropinisation intermittente de l'œil dominant ; lorsque l'alternance aura été rétablie, l'atropinisation sera alternante (2 ou 3 jours consécutifs, une semaine de l'œil droit, l'autre semaine de l'œil gauche, etc.). Si ce traitement s'avère insuffi-

sant, il faudra recourir à l'occlusion alternée, appliquée selon l'âge de l'enfant, en privilégiant l'œil dominé.

La pré-amblyopie, tout comme l'amblyopie, peut s'inverser en peu de jours sous l'effet du traitement ; cette situation à bascule est *d'abord un changement de dominance motrice* ; c'est pourquoi celle-ci doit être étroitement surveillée.

Le traitement de l'amblyopie fonctionnelle

Le schéma thérapeutique est invariable ; le déroulement est toujours identique, même s'il peut être ajusté dans les détails pour chaque cas particulier.

Le traitement se décide en fonction des données de départ, la fixation de l'œil amblyope et l'existence ou non d'une déviation strabique, plus que de l'acuité visuelle, et en aucun cas en fonction de l'acuité visuelle seulement (voir le tableau I). Pour être efficace en aussi peu de temps que possible, le traitement doit être énergique dès le départ ; c'est pourquoi la deuxième étape du traitement de l'amblyopie avérée débute, dans tous les cas, par l'occlusion totale. Ce traitement ne tolère aucun retard (tableau n° 2).

L'occlusion doit être d'emblée totale et permanente. Surtout lorsque l'amblyopie est profonde, l'enfant devra être bien entouré le ou les premiers jours en raison de la contrainte qu'on lui impose et qu'il peut ressentir comme particulièrement angoissante. Pour que la compliance soit bonne de la part de l'enfant et des parents (ou de la personne en charge de l'enfant), l'enjeu, le but recherché et les moyens utilisés pour l'atteindre doivent être expliqués en détail.

Après une semaine, l'effet de l'occlusion permanente, mise en place selon un rythme dépendant de l'âge de l'enfant (voir tableau I), sera évalué. La poursuite du traitement sera décidée en fonction de la fixation de l'œil amblyope, de l'existence ou non d'une déviation strabique et des progrès de l'acuité visuelle, en donnant à nouveau les explications nécessaires pour obtenir la coopération de l'enfant et des parents (voir tableau I).

Lorsque la fixation centrale a été perdue ou que la fixation est devenue excentrique, les progrès pourront être lents ; le traitement par occlusion devra être poursuivi pendant plusieurs semaines, voire plusieurs mois. Son efficacité sera d'autant plus rapide que l'enfant est plus jeune ; la récupération sera totale dans la quasi-totalité des cas, si le traitement a été entrepris en temps voulu et conduit avec rigueur. Cependant lorsque le temps écoulé entre l'apparition du strabisme et le début du traitement aura été proportionnellement long, il se peut que l'œil amblyope ne fasse aucun progrès, malgré 3 à 4 semaines de traitement bien suivi ; si en outre la fixation tend à devenir temporale par rapport à la fovéola, l'amblyopie devra malheureusement être considérée comme non récupérable ; si le premier essai de traitement a été bien effectué, un second essai n'apportera très probablement pas de meilleur résultat.

Lorsque la fixation est instable au départ ou le reste après avoir été excentrique, avec souvent un microstrabisme associé, le résultat visuel ne dépassera souvent pas 0,5 à 0,8 d'acuité visuelle ; celle-ci retombe à 0,3 à 0,5 dès l'arrêt du traitement, puis augmente à nouveau si le traitement

est repris, etc. Les enfants et les parents finissent par se lasser ; et si le traitement est poursuivi indéfiniment, une diplopie définitive peut apparaître. Il faut savoir arrêter le traitement en expliquant la situation aux parents et autant que possible à l'enfant : en vision binoculaire anormale, la potentialité visuelle de l'œil dévié n'est pas utilisée ; cet œil garde cependant la capacité de récupérer au moins le niveau maximum atteint au cours du traitement en cas de perte du bon œil.

Dès lors que la fixation s'est recentrée ou lorsqu'elle est fovéolaire dès le départ, les progrès visuels seront plus rapides et vite encourageants ; ils permettront de passer aux phases moins contraignantes du traitement (voir le tableau I). S'il existe une déviation strabique, il est préférable de poursuivre l'occlusion comme dans les situations précédentes.

En cas d'orthophorie, au contraire, il ne faut pas laisser se détériorer la binocularité normale ; pour cela on interrompra l'occlusion, dès le début du traitement, un ou deux jours par semaines, puis davantage au fur et à mesure que l'acuité visuelle progresse (voir le tableau I). Il arrive que le traitement déclenche une ésotropie. Il faut néanmoins poursuivre le traitement jusqu'à la guérison de l'amblyopie, en expliquant l'enjeu visuel.

Peut-on déroger à la règle de l'occlusion initiale permanente ? Non, car une occlusion de quelques heures seulement par jour conduit à des échecs ; elle est en outre plus contraignante pour l'enfant et les parents et l'un comme les autres finissent par se lasser devant son interminable inefficacité. La compliance des enfants et surtout des parents a été mise en doute par une étude de H. Simonsz à Rotterdam (à l'aide d'un cache enregistrant le temps de port effectif). Ses conclusions ne mettent pas en cause l'efficacité de l'occlusion totale, mais la manière dont elle est réellement effectuée. Et celle-ci dépend à son tour de la force de conviction avec laquelle nous parvenons à impliquer les parents dans la conduite et la réussite du traitement.

Certains auteurs préfèrent l'atropinisation du bon œil lorsque l'acuité visuelle est de 0,2 au moins. Pour nous, la stratégie thérapeutique ne peut pas se baser sur la seule acuité visuelle : un tel traitement n'est suffisamment efficace que si la fixation est parfaitement stable ; mais même pareil cas, une occlusion initiale, totale et permanente, de courte durée permet de gagner du temps ; il sera rapidement possible de prendre le relais avec des moyens moins contraignants.

La poursuite du traitement : le traitement de consolidation et d'entretien (la post-cure de l'amblyopie)

À partir du moment où l'œil amblyope a dépassé les 50 % de l'acuité visuelle effective de l'œil adelphe, le relais peut être pris par la pénalisation de loin de ce dernier (initialement avec atropinisation pour éviter que l'enfant retire ses lunettes). Après l'égalisation visuelle, cette pénalisation peut être portée indéfiniment. Mais certains préfèrent poursuivre avec une occlusion intermittente ou des filtres translucides de Bangerter (communément dits Ryser, du nom de la firme d'optique de St-Gall [Suisse] qui les commercialise) de densité décroissante de six mois en six mois. Les traitements de consolidation sont à leur tour relayés par les traitements d'entretien, formes allégées des précédents.

En fait, il faut choisir la stratégie qui convient le mieux à chaque cas particulier. La surveillance doit être rigoureuse et régulière, pour vérifier l'efficacité du traitement d'entretien, avec reprise de mesures plus énergiques en cas de récidive. L'amblyogramme de Thouvenin facilite beaucoup ce suivi en visualisant graphiquement l'évolution (voir p.).

Le pronostic

Lorsque le traitement de l'amblyopie fonctionnelle est entrepris à temps et conduit de façon rigoureuse, la guérison est obtenue dans 100 % des cas. Très peu d'affections bénéficient d'un tel pronostic. Les échecs sont dus soit à des amblyopies qui s'avèrent en fin de compte organiques (petite anomalie papillaire ou maculaire inapparente au départ) ou à des traitements mal conduits ou trop tardifs. Là où le dépistage, la prévention et le traitement sont effectués avec une bonne coordination entre tous les intervenants depuis la PMI, la médecine scolaire, les orthoptistes, pour le dépistage et le traitement, et les ophtalmologistes, pour le diagnostic et le traitement, l'amblyopie fonctionnelle disparaît. Elle réapparaît chaque fois que ces efforts se relâchent. La responsabilité en incombe autant à chaque intervenant qu'aux services de santé de la collectivité.

Références récentes

1. Haase W, Gräf M. Amblyopie. In : Kaufmann H. – Strabismus. 3. Auflage, Thieme, 2004.
2. Haase W. Amblyopien. Ophthalmologe 2003, 100 : 69-87, 160-174.
3. Rémy C. Amblyopie fonctionnelle. In : Espinasse-Berrod MA (éd.). Strabologie : approches diagnostique et thérapeutique. Elsevier, Paris, 2004, pp. 71-78.

Situation de départ	*Correction optique totale portée*			
Fixation	Perte de la fixation centrale ou fixation excentrique	Fixation instable	Fixation fovéolaire stable	Fixation fovéolaire stable
Déviation strabique	Enfant strabique	Strabisme manifeste ou microstrabisme	Strabisme manifeste ou microtropie	Orthophorie
AV	AV < 0,2	AV ≈ 0,2	AV ≈ 0,2	AV ≈ 0,2
1re phase	1 semaine d'occlusion (rythme selon l'âge de l'enfant)			
1er contrôle après 1 semaine	Évaluation, avec les parents et l'enfant, du résultat obtenu Détermination de la poursuite du traitement.			
2e phase	Occlusion alternée : • Avant un an : par demi-journées ; • De 1 à 2 ans : 1-2 jours/1 jour ; • De 2 à 3 ans : 3-4 jours/1 jour ; • Au-delà de 3 ans : 6 jours/1 jour.			Laisser 1 ou 2 jours de vision binoculaire par semaine selon l'AV.
2e contrôle après +2 semaines	Évaluation, avec les parents et l'enfant, du résultat obtenu Détermination de la poursuite du traitement			
3e phase	Même traitement jusqu'à ce que l'AV de l'œil amblyope soit > à 50 % de celle du bon œil. Lorsque ce résultat est acquis, passer à la pénalisation de loin du bon œil, ou progressivement à l'occlusion alternée.			Selon les progrès de l'AV, augmenter les jours de vision binoculaire
Contrôles toutes les 2 semaines d'abord	• Évaluation, avec les parents et l'enfant, du résultat obtenu ; • Détermination de la poursuite du traitement de consolidation. Les contrôles peuvent être progressivement espacés après le passage au traitement de consolidation, si l'AV continue à progresser ; sinon revenir à l'occlusion.			
4e phase	Lorsque l'égalité visuelle est atteinte, déterminer le traitement d'entretien, à poursuivre pendant 2 ans et jusqu'à 8 à 10 ans au moins sous surveillance régulière espacée.			
Commentaire	La récupération visuelle est totale dans la quasi-totalité des cas, si le traitement a été effectué en temps voulu et bien conduit.	Si la fixation reste instable (ou l'est après avoir été excentrique), l'AV ne dépassera pas 0,5 à 0,8.	Le strabisme peut devenir manifeste. Poursuivre néanmoins le traitement.	Parfois le traitement peut déclencher une ésotropie. Poursuivre néanmoins le traitement, en expliquant l'enjeu.

Tableau II. *Schéma du protocole thérapeutique en cas d'amblyopie fonctionnelle unilatérale.*

Amblyopie : les cas difficiles

Sophie Arsène

CAS CLINIQUE N° 1

Bilan initial

Il s'agit d'un garçon de 2 ans ½, porteur d'un strabisme apparu à l'âge de 2 ans.

Dans ses antécédents on note un strabisme chez sa grand-mère maternelle, pas de lunettes chez ses parents. Il regarde par-dessus ses lunettes.

Il nous est adressé par son ophtalmologiste traitant car celui-ci rencontre des difficultés de prise en charge de cet enfant, refusant l'examen clinique.

Voici les résultats du premier examen ophtalmologique et orthoptique dans le service :

- ET > 60 Δ ;
- Acuité visuelle OD < 1/10 et OG 10/10 ;
- Au cover-test : comportement d'amblyope droit ;
- Il porte : OD +3,50 et OG +1,00 ;
- Examen à la LAF et FO = normaux ;
- Réfraction objective sous Skiacol :
  - ¬ OD : +3,75 (-1,00 90°),
  - ¬ OG : +1,25 (-0,50 10°).

Que faire dès à présent ?

- COT ;
- Occlusion sur peau permanente OG ;
- Contrôle à 3 semaines.

À 3 semaines

- ET 40 Δ OGF E'T 40 Δ OGF ;
- Acuité visuelle : OD 2/10 et OG 9/10 ;
- Mais l'enfant regarde au-dessus de ses lunettes et enlève le cache la nuit.

Que faites-vous ?

- Poursuivre le même traitement ;
- Insister sur le fait de garder l'occlusion gauche 24 h/24 h ;

- Revoir à 3 semaines.

À 6 semaines

- Acuité visuelle : OD 5/10 et OG 9/10 ;

Que faites-vous ?

- Poursuivre le même traitement ;
- Revoir à 3 semaines.

À 9 semaines

- Acuité visuelle : OD 7/10 et OG 1/10.

Que se passe-t-il et que faites-vous ?

- Amblyopie à bascule ;
- Occlusion sur peau 5 jours OD/1 jour OG, puis 1 jour OD/1 jour OG ;
- À revoir à 7 jours.

À 10 semaines

- Acuité visuelle : OD 6/10 et OG 9/10.

Que faites-vous ?

- Reprendre l'occlusion sur peau mais alternée 4 jours OG/1 jour OD ;
- Contrôle à 3 semaines ;
- Puis relais en pénalisation alternée de +3 dioptries si fixation centrée et amblyopie légère ;
- Contrôle tous les 2 mois.

CAS CLINIQUE N° 2

Bilan initial

- Il s'agit d'un enfant né en 2004 ;
- Examen ophtalmologique et orthoptique à l'âge de 35 mois :
  - ¬ Acuité visuelle : OD 1/10 et OG 12,5/10,
  - ¬ E'T 60 Δ OGF,
  - ¬ Réfraction objective : OD +3,75 (-1 à 90°) et OG +1,25 (-0,50 à 10°).

Que faire dès à présent ?

- COT ;
- Occlusion sur peau 24 h/24 h de l'œil gauche ;
- Contrôle à J15.

À 2 semaines

- Acuité visuelle : OD 2/10 et OG 10/10 ;
- → Même traitement.

À 5 semaines

- Acuité visuelle : OD 5/10 et OG 12,5/10 ;
- → Même traitement.

À 7 semaines

- Acuité visuelle : OD 7/10 et OG 10/10 ;
- → Même traitement.

À 10 semaines

- Acuité visuelle : OD 7/10 et OG = rien !

Que faites-vous ?

- Amblyopie à bascule ;
- Occlusion OD 5 J, OG 1 J ;
- Puis occlusion alternée 1 J/1 J ;
- Contrôle à 8 jours.

À 11 semaines

- Acuité visuelle : OD 5/10 et OG 10/10 ;
- Occlusion OD 1 J/OG 4 J.

La récupération de l'amblyopie à bascule est en principe très rapide. Le risque de l'amblyopie à bascule nous incite à introduire peut-être plus rapidement une alternance dans l'occlusion totale. Dans ce cas, il y avait eu 10 semaines de suite d'occlusion sauvage sur le même œil.

CAS CLINIQUE N° 3

Bilan initial

Il s'agit d'un enfant chez qui on a découvert à 13 mois une cataracte gauche non obturante.

Le Test Bébé-Vision était en faveur d'une amblyopie organique, acuité visuelle : OD 2,2/10 et OG 0,9/10.

Que faites-vous ?

- Pas de chirurgie pour l'instant ;
- Occlusion OD sur peau par demi-journée ;
- COT.

Première acuité visuelle à 2 ans

- OD 7 à 8/10 et OG < 1/10.

Que faites-vous ?

- Chirurgie de cataracte avec mise en place d'un ICP ;
- COT avec verre double foyer OG :
  - ¬ OD +2,25 ;
  - ¬ OG +4,00 (-2,50 à 130°) addition +3,00.
- Acuité visuelle : OD 12/10 et OG 1/10 Rossano Weiss (RW) 1/20 ;
- Occlusion sur peau totale OD permanente 24 h/24 h ;
- Contrôle tous les 15 jours.

À J15

- Acuité visuelle : OD 10/10 RW 1/2 et OG 2/10 RW 1/5 ;
- Même traitement d'occlusion.

À 1 mois

- Acuité visuelle : OD 4/10 RW 1/8 et OG 3/10 RW ¼;
- Donc amblyopie à bascule ;
- Occlusion sur peau alternée OD 3 J/OG 1 J.

À 1 mois et demi

- Acuité visuelle : OD 10/10 RW 1/2,5 et OG 3/10 RW 1/6 ;
- Occlusion sur peau alternée OD 4 J/OG 1 J.

À 3 mois

- Acuité visuelle : OD 10/10 RW ½, 5 et OG 3/10 RW ½, 5 ;
- Traitement pas assez efficace ;

- Occlusion sur peau OD permanente 10 J/1 J OG.

Traitement ainsi poursuivi idem pendant un an et demi !

Entre-temps capsulotomie postérieure chirurgicale : Acuité visuelle : OD 10/10 RW ½ et OG 10/10 RW ½.

Traitement poursuivi par occlusion sur verre 6 J OD et 1 J OG depuis un an

Dernier bilan

- Acuité visuelle : OD 10/10 RW ½ et OG 9/10 RW ½ aux « E »
- XT 10 et E'T 10 ODF, neutralisation de l'OG L/P ;
- VP : OD +3,75 (-1,00 à 25°) et OG +3,25 (-2,50 à 145°) addition +3,00.

L'enfant est âgé actuellement de 5 ans.

Il a bénéficié d'un traitement par occlusion sur peau pendant 3 ans et sur verre depuis un an.

Le suivi ophtalmologique a été particulièrement bien réalisé grâce à la collaboration des parents intransigeants vis-à-vis du traitement et ainsi de même pour l'enfant.

Cet enfant a bénéficié de 55 consultations d'ophtalmologie et/ou d'orthoptie, d'un examen ophtalmologique initial sous anesthésie générale et de 4 chirurgies (cataracte/vitrectomie antérieure/ablation des fils de cornée/capsulotomie postérieure) ; mais c'est un beau succès thérapeutique !

L'amblyopie bilatérale

Monique Cordonnier

Les trois causes principales de l'amblyopie bilatérale sont les amétropies fortes bilatérales, les nystagmus congénitaux et les troubles des milieux bilatéraux. Le texte qui suit sera focalisé sur les amétropies fortes bilatérales.

La prévalence de l'amblyopie bilatérale est estimée à 0,5 % à l'âge de 5 à 6 ans (1), c'est-à-dire dix fois moins que la prévalence globale de l'amblyopie.

Les normes d'acuité visuelle retenues en pratique habituelle pour le groupe de travail de l'ANAES (Agence Nationale d'Évaluation des Soins) sont de 7/10e à 3 ans et de 10/10e à 5 ans aux symboles groupés (2).

L'amblyopie bilatérale sur amétropie forte bilatérale est une amblyopie fonctionnelle. Pour rappel, il y a deux mécanismes à la base de l'amblyopie fonctionnelle : un mécanisme passif dû au manque d'expérience visuelle et un mécanisme actif dû aux interactions binoculaires anormales. Le manque d'expérience visuelle induit un sous-développement du cortex visuel. Les interactions binoculaires anormales surviennent quand l'expérience visuelle d'un œil est favorisée par rapport à celle de l'autre. Ils deviennent alors, en quelque sorte, des rivaux face au cerveau : les connexions cérébrales s'établissent préférentiellement avec le bon œil, au détriment de l'autre, et ceci de manière active comme s'il y avait une extinction volontaire de l'information en provenance du mauvais œil.

Le traitement de l'amblyopie se base dès lors sur deux stratégies :

- Procurer au cerveau une image nette ;
- Éviter une compétition déséquilibrée entre les deux yeux.

Le substratum neuropathologique de l'amblyopie s'observe principalement au niveau du cortex occipital (3), les anomalies du corps genouillé étant considérées pour la plupart comme consécutives aux altérations corticales. Les cellules de l'aire 17 du cortex occipital sont structurées en trois types de colonnes correspondant aux informations monoculaires droites, monoculaires gauches et binoculaires. Ces cellules existent à la naissance, mais elles involuent en l'absence d'expérience visuelle. En cas d'amblyopie droite d'origine strabique par exemple, les colonnes cellulaires correspondant à l'œil gauche vont s'hypertrophier et les colonnes cellulaires binoculaires et de l'œil droit vont involuer.

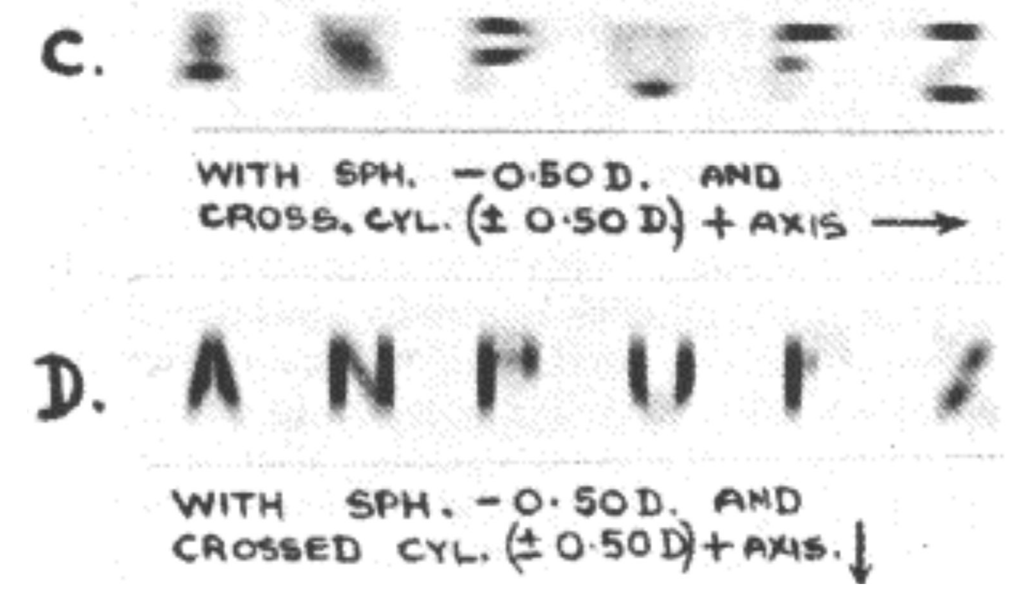


Fig 1. *Flou des caractères d'imprimerie en cas d'astigmatisme non corrigé. Lettres ANPUFZ, la première ligne montre un flou des composantes verticales des lettres, la deuxième ligne montre un flou des composantes horizontales.*

Ceci a été démontré par des expériences chez le singe et confirmé chez l'homme (4, 5). Lorsqu'il y a amblyopie bilatérale symétrique, il n'y a pas de phénomène de rivalité rétinienne et les trois ensembles de colonnes persistent, mais leur quantité cellulaire est réduite. Dans le cortex visuel existent également des cellules qui répondent en fonction de l'orientation du stimulus visuel (6). En présence d'un astigmatisme, responsable d'un flou des repères visuels orientés selon un certain méridien (figure n° 1) les cellules concernées par la stimulation selon ce méridien involuent également et ce phénomène est à la base de l'amblyopie méridienne (flou de toutes les composantes verticales ou horizontales des lettres d'un texte par exemple).

Les études concernant les seuils d'amétropies bilatérales sans strabisme, responsables d'amblyopie bilatérale, montrent que ces seuils se situent à partir de **4 ∂ pour l'hypermétropie** (7, 8), à partir de **6 ∂ pour la myopie** (9, 10, 11), et à partir de **2 ∂ pour l'astigmatisme** (9, 10). Les différentes études évaluant le résultat du traitement par les verres correcteurs, avec ou sans occlusion, dans les cas d'amblyopies bilatérales sur amétropies fortes bilatérales avec ou sans strabisme, montrent des bons résultats avec augmentation ou normalisation de l'acuité visuelle, d'autant plus que le traitement est commencé tôt dans l'enfance (8). La remontée de l'acuité visuelle se produit après des mois voire des années et s'accompagne parallèlement d'une amélioration de la vision stéréoscopique (8, 9, 10).

En conclusion, l'amblyopie bilatérale sur amétropie forte bilatérale n'est pas difficile à gérer. Il faut corriger complètement le défaut réfractif et attendre patiemment la remontée de l'acuité visuelle et de la stéréopsie qui se fera simultanément aux deux yeux s'il n'y a pas de strabisme. S'il y a du strabisme en plus, il faut compléter la correction optique par une occlusion, une atropinisation ou une pénalisation du bon œil selon les règles classiques afin de « booster » l'œil dominé qui part avec un handicap.

Références

1. Haase W, Muhlig HP The incidence of squinting in school beginners in Hamburg [author's translation]. Klin Monatsbl Augenheilkd 1979; 174: 232-235.
2. ANAES (Agence Nationale d'Évaluation des Soins). Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie. Service recommandations et références professionnelles 2002: 84.
3. Wiesel TN. Postnatal development of the visual cortex and the influence of environment. Nature 1982; 299: 583.
4. Von Noorden GK. Amblyopia: A multidisciplinary approach. Proctor lecture. Invest Ophthalmol Vis Sci 1985; 26: 1704.
5. Von Noorden GK. New clinical aspects of stimulus deprivation amblyopia. Am J Ophthalmol 1981; 92: 416.
6. Greenwald MJ, Parks MM. Amblyopia. Duane's Ophthalmology, Lippincott-Raven 1990, Clinical volume I Chapter 10.
7. Klimek DL, Cruz OA, Scott We, Davitt BV. Isoametropic amblyopia due to high hyperopia in children. J AAPOS 2004; 8: 310-313.
8. Wallace DK, Chandler DL, Beck RW, Arnold RW, Bacal DA, Birch EE, Felius J, Frazier M, Holmes JM, Hoover D, Klimek DA, Lorenzana I, Quin GE, Repka MX, Suh DW, Tamkinson Behalf Of The Pediatric Eye Disease Investigator Group S. Am J Ophthalmol 2007; 144: 487-496.
9. Verhoeff K, Grootendorst RJ, de Faber JT. Ametropic bilateral amblyopia. In: Lennerstrand G (ed): Advances in Strabismology. Amsterdam, Aeolus Press, 1999, pp 26-28.
10. Shalit G, Mulvihill A, Howell J, Adams GGW. Visual prognosis in children with bilateral high refractive errors. In: Lennerstrand G (ed): Advances in Strabismology. Amsterdam, Aeolus Press, 1999, pp 29-32.
11. Lesueur L, Chapotot E, Arne JL, et al. Predictability of amblyopia in ametropic children. À propos of 96 cases. J Fr Ophtalmol 1998; 21: 415-424.

Amblyopie fonctionnelle : Mise au point sur les données récentes de la littérature

François Audren

AVERTISSEMENT

François Audren a fait un exposé particulièrement remarqué sur ce sujet au congrès de l'AFSOP de mai 2009 (c'est de très loin la meilleure synthèse sur le sujet en langue française). Il nous a fait l'amitié de bien vouloir composer un texte pour pouvoir l'incorporer à l'édition électronique des actes du colloque de Nantes 2007. Qu'il en soit particulièrement remercié.

INTRODUCTION

L'amblyopie fonctionnelle est la première cause d'acuité visuelle (AV) basse chez l'enfant, due le plus souvent à un strabisme ou une anomalie réfractive. L'occlusion sur peau est le traitement de référence depuis des décennies, efficace, quasi systématique et recommandé surtout au début du traitement (traitement « d'attaque »). Les autres moyens thérapeutiques comme les pénalisations (optiques, ou par cycloplégie) sont réputés moins efficaces et sont plutôt employés comme traitement d'entretien, en relais de l'occlusion (une fois l'acuité visuelle suffisamment remontée).

Les traitements de l'amblyopie sont en fait essentiellement empiriques, et jusqu'à une période récente ils n'avaient pas vraiment fait l'objet d'études contrôlées. L'absence de ces études se comprend assez facilement. D'une part elles posent des problèmes méthodologiques : à quoi comparer un traitement très efficace ? Comment mesurer le critère principal qu'est l'acuité visuelle (problème de l'évaluation de l'acuité visuelle chez l'enfant) ? D'autre part ce type d'étude nécessite un nombre élevé de patients en raison essentiellement de la variabilité de l'acuité visuelle. Enfin (et surtout) le financement est problématique car ce sujet n'est pas réellement un enjeu de santé publique vu le coût dérisoire des traitements proposés (occlusion, atropine) et donc logiquement n'intéresse pas l'industrie pharmaceutique.

Malgré ces contraintes, une abondante bibliographie a été produite depuis 2001, elle émane du Pediatric Eye Disease Investigator Group (PEDIG), qui est un réseau de praticiens universitaires et libéraux basés (plus de 150 centres, essentiellement basés aux USA), tous membres

de l'American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus (AAPOS, http://www.aapos.org/), ou ayant qualification équivalente [1]. Ce groupe a été créé après que le constat ait été fait qu'à part les études sur la rétinopathie des prématurés il existait peu de données scientifiques valides sur les pathologies ophtalmologiques infantiles.

L'organisation de ces praticiens en réseau permet d'obtenir facilement des données cliniques simples (comme l'acuité visuelle), dans des conditions de pratique courante. De nombreux essais peuvent être réalisés, incluant rapidement de nombreux patients, parfois dans plusieurs dizaines de centres simultanément ; les résultats sont ensuite centralisés. Cette organisation particulière permet une économie notable de moyens par rapport aux essais contrôlés classiques. Le PEDIG a réalisé de multiples études contrôlées multicentriques (http://pedig.net/), notamment concernant le traitement de l'amblyopie fonctionnelle (une trentaine de publications entre 2001 et 2009).

Les questions abordées dans les différentes études sur l'amblyopie fonctionnelle concernent : la méthode de mesure de l'acuité visuelle, la comparaison de différents régimes d'occlusion, la comparaison de différentes posologies d'atropine, la comparaison de l'occlusion et de l'atropine, l'effet de la correction optique, l'effet des activités de près, les rechutes et facteurs de risques de l'amblyopie, ainsi que l'efficacité du traitement de l'amblyopie chez les grands enfants et les adolescents.

Nous ne détaillerons pas les méthodes et les résultats publiés par le PEDIG concernant tous ces sujets, mais évoquerons simplement des aspects concernant la mesure de l'acuité visuelle et la comparaison des traitements. Dans toutes les études on ne s'intéressait qu'à des amblyopies réfractive, strabique, ou mixte. Le critère principal était toujours l'acuité visuelle et les traitements la correction optique, l'occlusion et la pénalisation par atropine.

PRINCIPALES ÉTUDES

Acuité visuelle

Le protocole de mesure de l'acuité visuelle est standardisé et très précis, inspiré des scores ETDRS ; les optotypes sont présentés un à un de manière aléatoire sur un moniteur (échelle logarithmique). Avant l'âge de 7 ans les optotypes sont désignés par appariement (lettres HOTV) [2, 3] ; de 7 à 13 ans, l'acuité visuelle est mesurée en utilisant les mêmes optotypes que ceux utilisés dans les scores ETDRS [4]. Le résultat est donné en logarithme de meilleure acuité visuelle (logMAR), en équivalent Snellen ou en score ETDRS. Pour le détail de la méthodologie de la mesure de l'acuité visuelle, on se reportera aux articles correspondants. Ces modes d'évaluation de l'acuité visuelle ont été étudiés et sont utilisables à partir de l'âge de 3 ans, et sont très reproductibles [2, 4]. Tout comme pour les scores ETDRS, il a été démontré qu'une différence au-delà de 2 lignes d'acuité visuelle lors de 2 mesures n'est pas due à la variabilité de la mesure.

Amblyopie

Généralités

Dans toutes les études du PEDIG, l'amblyopie est définie comme une différence entre les 2 yeux de 3 lignes ou plus. L'amblyopie est modérée

si l'acuité visuelle est comprise entre 20/40 et 20/100, et sévère entre 20/100 et 20/400.

Il existe une condition « optique » à la mesure de l'acuité visuelle, qui est le port de la correction optique pendant un mois avant la mesure (mesurée sous cyclopentolate 1 %, avec une assez grande souplesse laissée au prescripteur).

Un des postulats de la plupart des études est qu'en cas d'amblyopie, il n'y a pas d'amélioration spontanée de l'acuité visuelle.

Toutes les études comparatives sont prospectives, contrôlées et randomisées.

Comparaison de différents régimes d'occlusion

Une étude du PEDIG a montré qu'en cas d'amblyopie modérée (enfants de 3 à 7 ans), une occlusion de 2 h ou 6 h donne un gain d'acuité visuelle de 2,4 lignes à 4 mois (pas de différence significative entre les 2 groupes, n = 189) [5].

Une autre étude a montré qu'en cas d'amblyopie sévère (enfants de 3 à 7 ans), une occlusion de 6 h versus totale donne un gain d'acuité visuelle de 4,8 versus 4,7 lignes à 4 mois (pas de différence significative entre les 2 groupes, n = 175) [6].

Comparaison de différents régimes d'atropine

Une étude a montré qu'en cas d'amblyopie modérée (enfants de 3 à 7 ans), l'administration d'atropine à 1 % tous les jours ou le week-end seulement donne un gain d'acuité visuelle de 2,3 lignes à 4 mois (pas de différence significative entre les 2 groupes, n = 168) [7].

Comparaison de l'occlusion versus atropine

Une étude a montré qu'en cas d'amblyopie modérée (enfants de 3 à 7 ans), l'occlusion (minimum 6 h) versus l'administration d'atropine 1 % tous les jours donne un gain d'acuité visuelle de 3,16 versus 2,84 lignes à 6 mois (pas de différence significative entre les 2 groupes, en dehors d'un gain plus rapide avec l'occlusion, n = 419) [8].

DISCUSSION

Dès leur parution, les résultats des études sur les traitements de l'amblyopie du PEDIG, qui semblaient aller contre les idées reçues, ont été très critiqués.

Tout d'abord, sur le plan de la méthodologie, ces études ne sont pas dénuées de faiblesses. Concernant l'occlusion, on peut se poser la question de l'adéquation entre l'occlusion prescrite et occlusion réelle. L'observance était quantifiée par un questionnaire rempli par les parents, mais il peut bien sûr exister une différence entre l'observance rapportée par les parents et l'observance réelle. Dans la correspondance publiée après les résultats de certaines études, où les commentateurs sont très surpris de ne pas trouver d'« effet dose » de l'occlusion, les auteurs se défendent en argumentant que l'on compare des traitements « prescrits » plutôt que des traitements « suivis »...

Notons aussi que les objectifs des études ne sont clairement pas la recherche du meilleur résultat (qu'on attend a priori avec l'occlusion totale) mais seulement une comparaison de différents traitements, avec

une arrière-pensée de « compromis » efficacité/acceptabilité (retentissement psychologique sur les enfants, les parents) [9].

Outre les problèmes de l'observance, une des principales critiques que l'on peut adresser à une partie des travaux du PEDIG sur l'amblyopie porte sur la correction optique : rigueur de la cycloplégie effectuée systématiquement sous cyclopentolate 1 %, et règles de prescription assez souples, loin des positions dogmatiques de correction optique totale en vigueur auprès de la plupart des strabologues européens.

Malgré un esprit de systématisation qui à première vue pourrait paraître irréprochable, le PEDIG a malheureusement omis une étude préalable essentielle, qui est celle de l'évolution spontanée de l'amblyopie, ou plus précisément celle de l'évolution de l'acuité avec simplement le port de la correction optique (dans aucune des études comparant les traitements il n'y a de groupe témoin sans traitement). En effet, un des postulats de toutes les études est qu'en cas d'amblyopie il n'y a pas d'amélioration spontanée de l'acuité visuelle. Pourtant en 2 006 est publiée une étude qui pourrait sembler anodine au milieu des nombreuses autres, mais qui ne l'est pas du tout [10]. Elle porte sur l'effet de la correction optique en cas d'amblyopie réfractive modérée (enfant de 3 à 7 ans, n = 84, pas de groupe contrôle). Nous ne détaillons pas les règles de prescription de la correction. Le port de la correction optique seule permet un gain d'acuité visuelle ≥ 2 lignes dans 77 % des cas, avec une disparition de l'amblyopie (définie comme une différence entre les 2 yeux ≤ 1 ligne) dans 27 % des cas, et une stabilisation de l'acuité visuelle obtenue dans 90 % des dans les 17 premières semaines (jusqu'à 30 semaines). Si l'on considère l'amplitude de ce gain avec correction optique seule, sa cinétique, et les résultats de toutes les études préalables à celle-ci, on arrive vite à la conclusion que l'effet de la correction optique est tel que les résultats de toutes les études sur les traitements précédemment publiés sont « parasités » par l'effet de cette correction, et tels qu'ils sont présentés ils peuvent difficilement être considérés comme valides. Le même type d'amélioration a été rapporté en cas d'amblyopie strabique avec anomalie réfractive après port de la correction optique [11].

QUE RETENIR ?

Une des principales qualités du PEDIG est son mode de fonctionnement orignal, qui permet de réaliser des études sur des problèmes de prise en charge d'ophtalmologie pédiatrique courante. Dans le domaine de l'amblyopie, les meilleurs points sont surtout le développement de la méthode de la mesure de l'acuité visuelle, qui devrait logiquement faire office de méthode de référence.

Les résultats assez troublants sur l'équivalence de différents régimes d'occlusion ou la pénalisation sont sujets à discussion, surtout sur les points de l'observance et de la correction optique.

Les résultats des études du PEDIG sur l'amblyopie ne doivent pas embrouiller les esprits (les traitements par occlusion ou atropine ne sont sans doute pas équivalents, et il existe un effet dose de l'occlusion), au risque que les praticiens ne perdent la conviction et la fermeté nécessaire pour faire accepter le traitement par occlusion, qui est contrai-

gnant pour les parents et les enfants. Malgré leur méthodologie (essais contrôlés randomisés), les résultats des études du PEDIG ne sauraient être des références opposables : la correspondance publiée critique la méthodologie des études, et certaines études invalident les résultats d'études antérieures comme nous l'avons évoqué.

Les résultats du PEDIG ne bousculent finalement ni les idées en place ni notre pratique, qui reste centrée sur la correction optique totale et l'occlusion totale en traitement d'attaque. L'objectif de ce traitement est l'acuité maximale possible, soit l'isoacuité (qui n'est à aucun moment un des questionnements du PEDIG). Le traitement d'entretien ou de prévention de la rechute peut reposer sur l'occlusion, la pénalisation (atropinisation, correction optique) en fonction des cas et des habitudes des praticiens.

Références bibliographiques

1. Beck RW. Clinical research in pediatric Ophthalmology : the Pediatric Eye Disease Investigator Group. Curr Opin Ophthalmol. 2002 ; 13 (5) : p. 337-40.
2. Holmes JM, Beck RW, Repka MX, Leske DA, Kraker RT, RC Blair RC, et al. The amblyopia treatment study visual acuity testing protocol. Arch Ophthalmol. 2001 ; 119 (9) : p. 1345-53.
3. Moke PS, Turpin AH, RW Beck RW, Holmes JM, Repka MX, Birch EE, et al. Computerized method of visual acuity testing : adaptation of the amblyopia treatment study visual acuity testing protocol. Am J Ophthalmol. 2001 ; 132 (6) : p. 903-9.
4. Cotter SA, Chu RH, Chandler DL, Beck RW, Holmes JM, Rice ML, et al. Reliability of the electronic early treatment diabetic retinopathy study testing protocol in children 7 to < 13 years old. Am J Ophthalmol. 2003 ; 136 (4) : p. 655-61.
5. Repka MX, Beck RW, Holmes JM, Birch EE, Chandler DL, Cotter SA, et al. A randomized trial of patching regimens for treatment of moderate amblyopia in children. Arch Ophthalmol. 2003 ; 121 (5) : p. 603-11.
6. Holmes JM, Kraker RT, Beck RW, Birch EE, Cotter SA, Everett DF, et al. A randomized trial of prescribed patching regimens for treatment of severe amblyopia in children. Ophthalmology. 2003 ; 110 (11) : p. 2075-87.
7. Repka MX, Cotter SA, Beck RW, Kraker RT, Birch EE, Everett DF, et al. A randomized trial of atropine regimens for treatment of moderate amblyopia in children. Ophthalmology. 2004 ; 111 (11) : p. 2076-85.
8. A randomized trial of atropine vs. patching for treatment of moderate amblyopia in children. Arch Ophthalmol. 2002 ; 120 (3) : p. 268-78.
9. Cole SR, Beck RW, Moke PS, Celano MP, Drews CD, Repka MX, et al. The Amblyopia Treatment Index. J Aapos. 2001 ; 5 (4) : p. 250-4.
10. Cotter SA, Edwards AR, Wallace DK, Beck RW, Arnold RW, Astle WF, et al. Treatment of anisometropic amblyopia in children with refractive correction. Ophthalmology. 2006 ; 113 (6) : p. 895-903.
11. Cotter SA, Edwards AR, Arnold RW, Astle WF, Barnhardt CN, Beck RW, et al. Treatment of strabismic amblyopia with refractive correction. Am J Ophthalmol. 2007 ; 143 (6) : p. 1060-3.

Le traitement de l'amblyopie au CHU de Nantes

Alain Péchereau

PRÉAMBULE

Dans les lignes qui vont suivre, le traitement de l'amblyopie et les règles que nous suivons au CHU de Nantes dans la prise en charge des amblyopies fonctionnelles sont présentés succinctement. Ce traitement est le fruit de l'enseignement du Professeur Maurice-Alain Quéré, de trente-cinq années d'expérience, de réflexions, de lecture et du constat de l'échec de certaines stratégies telles que la consultation quotidienne le montre.

LES BASES THÉORIQUES DE CE TRAITEMENT

Qu'est-ce que l'amblyopie ?

Elle est le témoin d'un conflit entre l'information visuelle provenant de l'œil droit et gauche. Il provient d'une différence qualitative ou quantitative des informations visuelles provenant de chaque œil. Celle-ci entraîne un défaut de synchronisation entre les images de l'œil droit et de l'œil gauche. *Celui-ci est résolu par la suppression de l'image d'un œil ou amblyopie.*

D'une certaine façon, l'amblyopie est une thérapeutique. Elle résout le conflit en abaissant fortement le niveau d'information de l'œil dominé.

Quelles sont les sources de ce conflit ?

(Voir Principes du traitement de l'amblyopie, p 97 à 106).

Elles sont dans l'asymétrie de l'information visuelle entre les deux yeux. Sur le plan concret, il existe trois sources essentielles :

- Les amblyopies organiques ;
- L'anisométropie ;
- La diplopie, liée à la maladie strabique ;
- Deux ou trois de ces pathologies peuvent être intriquées.

La période critique

(Voir Principes du traitement de l'amblyopie, p 97 à 106).

Ce conflit ne peut modifier l'organisation neuronale que pendant la mise en place de cette organisation (le cerveau de nouveau-né naît immature et il présente un processus de maturation pendant les premières années de vie). Cette période de maturation va de 6 mois à 10

ans (12 ans dans certains cas). C'est un signe de la plasticité cérébrale. Elle se divise en trois phases:

- La première période
  Elle va de 6 mois à 2 ans. La plasticité est maximum. Les dégâts seront très rapides, leurs guérisons aussi. Mais de cela, un principe doit être tiré. Il est nécessaire d'agir le plus tôt possible.
- La deuxième période
  Elle va de 2 ans à 10 ans. La plasticité cérébrale diminue progressivement et à 10 ans (12 chez certains) on peut considérer que les réseaux neuronaux sont fixés.

À partir de ce cadre général, des nuances doivent être faites:

- L'âge limite de la prise en charge
  - ¬ Jusqu'à 6 ans, la plasticité des neurones visuels est encore excellente et les chances de guérison par un traitement bien conduit son très élevées.
  - ¬ À partir de 8 ans, les réseaux neuronaux sont peu plastiques et les chances de succès sont faibles. Il existe de nombreux contre-exemples à cette affirmation mais, statistiquement, cette affirmation est vraie.
  - ¬ La plasticité cérébrale durant toute la vie, on peut toujours rencontrer des cas exceptionnels
  - ¬ En cas de perte du bon œil à l'âge adulte, il y a 40 % de chance d'amélioration de la vision de l'œil amblyope.

CONSÉQUENCES PRATIQUES

L'égalisation des stimulations

(Voir Principes du traitement de l'amblyopie, p 97 à 106).

Elle est à la base de la prise en charge. Elle porte un nom bien connu: la correction optique totale. En effet, l'œil amblyope du fait même de l'amblyopie (et ceci est vrai pour tous les types d'amblyopie) ne peut pas régler sa mise au point (l'atteinte du pouvoir de discrimination l'en empêche). De ce fait, la réfraction subjective n'a pas de sens chez l'amblyope et la correction optique totale est le seul point sur lequel l'accommodation peut se régler. Cette règle ne souffre d'aucune exception.

La rupture du conflit

Le conflit n'existe que pendant les périodes de binocularité. Pour le rompre, il suffit (et il faut) supprimer les informations visuelles d'un œil (toutes les informations visuelles). Ce traitement est donc simple: l'occlusion totale. Quel est le rythme de cette occlusion. La réponse est simple. Dès que les deux yeux sont ouverts, le conflit source de l'amblyopie recommence. Donc l'occlusion devra être permanente. Quand la profondeur de l'amblyopie aura régressé de façon importante, d'autres stratégies seront mises en place.

La durée du traitement

Le traitement est défini par l'emploi d'un artifice permettant au thérapeute de gérer le temps d'utilisation de chaque œil.

La règle de base

En toute logique, il devrait être poursuivi jusqu'à l'âge de 10 ans. Dans la réalité pratique, un traitement de cinq ans est toujours nécessaire et souvent suffisant.

Cette durée n'est-elle pas trop longue ?

Effectivement, cette durée est longue. Elle peut paraître excessive. Certains patients n'ont probablement pas besoin d'une thérapeutique aussi prolongée. Mais, l'expérience montre que cette durée offre le meilleur rapport efficacité sécurité pour le patient et le thérapeute. C'est cette durée qui est suivie par notre équipe. Elle vous est conseillée.

Cette durée n'est-elle pas trop courte ?

L'expérience montre qu'effectivement, cette durée est trop courte pour certains patients. Il n'est pas rare de rencontrer des patients où la durée du traitement a été de 10 ans. Cette population de patients résistants n'est pas identifiable. On peut simplement préciser les facteurs de risque :

- La prise en charge tardive ;
- La difficulté de la récupération initiale ;
- L'existence d'un facteur organique ;
- La présence d'une anisométropie.

Ce sont tous des facteurs de risque et dans tous ces cas, mais aussi pour tous les autres patients, le thérapeute devra renforcer sa surveillance à la fin du traitement car une rechute de l'amblyopie est toujours possible.

Quel objectif ?

La réponse est simple : une isoacuité.

Qu'est-ce que l'isoacuité ?

Elle est définie comme une différence d'acuité visuelle entre les deux yeux inférieure ou égale à une ligne d'acuité visuelle en notation logarithmique (l'échelle de mesure utilisant des optotypes groupés et allant jusqu'à 20/10 d'acuité visuelle). **Cett**e règle s'**impose à tous.**

Cet objectif est-il utopique ?

Il n'en est rien. Dans une étude rétrospective faite dans le service sur 50 patients tirés au sort, les résultats sont les suivants (tableau n° 1) :

- 80 % des patients ont une isoacuité vraie ;
- 84 % des patients n'ont plus d'amblyopie.

Cet objectif est parfaitement réalisable. Il s'impose à nous tous.

Cet objectif est-il à contre-courant ?

La réponse est clairement oui. Dans la littérature de ces dix dernières années (étude PEDIG en particulier, mais bien d'autres), d'autres objectifs apparaissent. Il est clair que nous sommes en train de changer de paradigme dans le domaine de la prise en charge de l'amblyopie (ce n'est pas le seul changement de paradigme en ophtalmologie et sans doute en médecine). De façon insidieuse, la définition d'un succès thérapeutique a été changée. Nous sommes passés de l'isoacuité à l'amélioration de l'acuité visuelle. Le lecteur attentif trouvera sans difficultés des publications où est considérée comme succès une différence d'acuité visuelle supérieure à 0,1 (ce qui est, quand on appelle

un chat un chat, une amblyopie persistante. Celle-ci devient un succès parce que l'on est passé de 0,2 à 0,7).

Pourquoi une telle exigence (l'isoacuité) ?

Les raisons ont été vues dans l'introduction et elles sont simples :

- L'amélioration de la vision stéréoscopique (Présentation, page 5) ;
- Le risque de perte du bon œil dont le risque augmente avec la DMLA (Présentation, page 6) ;
- La qualité de vie (Présentation, page 6) ;
- La performance binoculaire (La vision de l'œil amblyope, page 60).

Tous ces arguments, et ils sont forts, font que l'isoacuité est notre seul objectif. Ne pas l'atteindre doit être considéré comme un échec.

Mais pourquoi ce changement de paradigme ? Les raisons en sont simples et elles ont été exposées (Présentation, page 4).

LA COMMUTATION

(Voir : Cycloplégie et correction optique totale, pages 107 à 114.)

Ce point a été déjà abordé (Principes du traitement de l'amblyopie, p 102). Elle est essentielle à comprendre. Reprenons ce qu'il est nécessaire de bien comprendre : « dans tous les cas où il y a une compétition entre l'information visuelle des deux yeux et qu'il n'y a pas de diplopie (strabisme, anisométropie forte, etc.), un phénomène de commutation se met en place en binoculaire. L'information fovéolaire de l'œil dévié, spontanément ou par un artifice (quelqu'il soit), est oubliée. S'il n'y a pas de diplopie, la situation est binaire : la fovéola de l'œil observé est soit « on » soit « off ». Il n'y a pas d'autres possibilités. **Cela a une importance thérapeutique capitale. Dans la réalité, le thérapeute n'a à sa disposition qu'une seule solution pour gérer la stimulation de chaque œil : la gestion du temps.** »

LES OUTILS DU TRAITEMENT

Ce sont :

La correction optique totale

(Voir : Cycloplégie et correction optique totale, pages 107 à 114.)

Elle est à la base de tout. C'est la valeur du défaut optique de chaque œil déterminé par un procédé objectif (réfractomètre automatique ou skiascopie), l'accommodation étant paralysé le plus complètement possible par un cycloplégique fort (cyclopentolate ou atropine). Aucune sous-correction n'est effectuée. Pendant toute la prise en charge de l'enfant cette correction doit être prescrite et portée par l'enfant. Il n'y a aucune exception à la règle.

L'occlusion totale et permanente

(Voir : L'occlusion dans le traitement d'attaque, pages 121 à 124.)

C'est l'occlusion d'un œil par un pansement. Elle doit être portée en permanence jour et nuit (le port de l'occlusion la nuit est justifié pour des raisons pratiques et des raisons psychologiques. Ce port montre à l'enfant et à la famille que ce traitement ne doit pas être interrompu sous aucun prétexte). À l'occlusion totale et permanente correspond l'aphorisme du Professeur MA Quéré : « cinq minutes sans traitement, c'est huit jours en arrière ».

LES TECHNIQUES DE HANDICAP

Les secteurs

Dans l'amblyopie, ils n'ont pas d'indications.

Les pénalisations

(Voir : Pénalisations optiques et amblyopie, pages 125 à 130.)

C'est la méthode de choix pour prendre le relais de l'occlusion. Les différents types de pénalisations sont parfaitement décrits dans l'article de Guy Clergeau (page 125). La pénalisation de loin reste la référence. La pénalisation alternante est beaucoup utilisée pour des raisons de commodité (la clientèle prise en charge demeure souvent fort loin). Rappelons une faiblesse de la méthode : c'est qu'elle se base sur le fait que l'enfant porte sa correction optique totale. Or, le DU de Strabologie et la pratique quotidienne montrent que cette règle n'est pas toujours (rarement ?) respectée par les ophtalmologistes, rendant la méthode inefficace et compliquant fortement le travail de l'orthoptiste. *Avec une surcorrection de +3 ∂, l'acuité visuelle en vision de loin est de 0,1, 0,12 tout au plus. Au-dessus, c'est le signe que la correction optique totale n'est pas à la base de la prescription.*

Le mot « pénalisation » est probablement un mot mal choisi. Ce choix a porté préjudice à la méthode. La pénalisation n'est qu'une division de l'espace en deux : loin et près comme les secteurs sont une division de l'espace en deux : droite et gauche. Il n'y a pas différence. Peut-être faudrait-il leur préférer le terme de surcorrection.

L'atropine

(Voir : La pénalisation à l'atropine, pages 131 à 136.)

Son intérêt a déjà été vu. Ces lignes étant écrites 18 mois après le colloque, ce dernier a fait modifier notre pratique. Depuis celui-ci, l'atropine est utilisée avec beaucoup de profit. Elle s'est révélée un outil souple et efficace (plusieurs amblyopies à bascule sous atropine ont confirmé l'efficacité de la méthode). En règle générale, elle est utilisée en complément d'une pénalisation pour forcer la balance spatiale (page 128) :

- Soit dans l'œil fixateur pénalisé
  Cette prescription est faite pour éviter que l'enfant regarde par-dessus ses lunettes et ne peut être utilisé que dans les amétropies significatives.
- Soit dans l'œil non pénalisé
  Dans ce cas, l'œil non pénalisé est fixateur exclusif (de loin et de près). La prescription de l'atropine en paralysant l'accommodation empêche l'usage exclusif de l'œil non pénalisé.

L'atropine a une très grande souplesse d'utilisation de 1 goutte par semaine à 3 gouttes par jour. Son efficacité est redoutable. Elle a un effet permanent et diminue les conflits entre parents et enfant. C'est une aide précieuse.

Rappelons que si l'on recherche une cycloplégie complète le patient ne peut lire que P14 ou R14 (10 au maximum) avec sa correction optique totale. Ce petit test permet de juger de la qualité de la cycloplégie, la réalité de l'instillation des gouttes et la réalité de la correction portée. Rappelons qu'un œil complètement cycloplégie ne voit que :

- En vision de près, P14 ou R14 avec sa correction optique totale ;
- En vision de loin, 0,1 à 0,12 avec une surcorrection de +3 ∂ sur la correction optique totale.

L'occlusion intermittente

Elle consiste à mettre une occlusion de quelques heures par jour (variable suivant les cas), tous les jours. Cette thérapeutique est efficace et à des qualités. Cependant, elle a l'inconvénient de réveiller journellement le conflit parent-enfant. Dans mon expérience, elle ne dure pas. Plus ou moins rapidement, le conflit devient trop difficile à gérer par la cellule familiale et la thérapeutique doit être abandonnée. Je lui préfère, et de beaucoup, les pénalisations.

Les filtres Ryser

Ils connaissent un regain de faveur. Celui-ci est immérité. Précédemment toutes les limites de la méthode ont été vues (page 104). Il faut leur préférer les pénalisations plus souples, plus élégantes et plus efficaces, mais « nul n'est prophète dans son pays ».

Le « Visual Training »

(Voir : Traitements alternatifs de l'Amblyopie, pages 143 à 152.)

Tout a été dit.

LA SÉQUENCE THÉRAPEUTIQUE

La première consultation

La prise de rendez-vous

Rappelons que le traitement de l'amblyopie s'il n'est pas une urgence immédiate, est une urgence différée. De plus, l'apparition d'un strabisme peut être le signe d'une amblyopie organique dont l'origine peut nécessiter un acte thérapeutique majeur rapide.

On peut parfaitement comparer l'apparition d'un élément pouvant faire craindre une baisse d'acuité visuelle chez un jeune enfant à l'apparition d'une métamorphopsie chez un adulte. De ce fait, l'apparition d'une telle symptomatologie doit amener à une proposition d'un rendez-vous rapide (quelques semaines tout au plus).

À titre personnel, je trouve inadmissible que certains parents pour leur enfant de 6 mois, aient la réponse suivante : « on ne peut rien faire avant 2 ans ». On a parfaitement le droit de ne pas s'intéresser à la pathologie pédiatrique mais dans ce cas-là on la confie à un collègue qui a une telle appétence. On ne doit pas faire donner ce type de réponse par sa secrétaire. *Il y va de l'honneur d'une profession*.

La première consultation en elle-même

Elle doit répondre à trois questions :

- Y a-t-il une amblyopie ?

  Dans tous les cas, l'acuité visuelle de chaque œil doit être soit mesurée soit estimée. Le diagnostic de la présence ou non d'une amblyopie doit être fait.
- Quelle la réfraction de chaque œil ?

  (Voir : Cycloplégie et correction optique totale, pages 107 à 114.)

  Pour répondre à cette question, une cycloplégie par un cycloplégique fort doit être faite dès et pendant la première consultation de tout enfant.

- Le bilan objectif
  Une appréciation du segment antérieur et un fond d'œil doivent être toujours réalisés.

Ces trois éléments doivent être systématiquement évalués dès la première consultation (c'est ce que notre équipe et bien d'autres font). Cela fait partie des règles de bonne pratique. Ce bilan ne souffre d'aucun retard et doit être systématique.

La prise en charge thérapeutique

Elle s'effectue dès la première consultation. Elle comprend en général deux volets :

- **La prescription de la correction optique totale**
  Si l'enfant présente une amblyopie, la correction optique corrigeant la totalité du défaut amétropique est prescrite.
- La prescription d'une occlusion totale
  S'il s'agit d'une amblyopie active (strabisme et/ou anisométropie), la prescription d'une cure d'occlusion totale et permanente est prescrite immédiatement.

Le rythme de l'occlusion totale

Voici les règles suivies :

- *Avant un an*
  Du fait de la forte réactivité thérapeutique du jeune enfant, le traitement suit des règles spécifiques.
  Pendant la période d'éveil, il est demandé aux parents de faire **une occlusion totale de 1 heure par mois de vie de l'œil non amblyope** (6 mois, 6 heures ; 10 mois, 10 heures). Le reste du temps, les deux yeux sont laissés libres.
  Dans l'amblyopie organique, ces chiffres sont un minimum.
  Le contrôle est effectué 15 jours après et, en général, le rythme suivant est mis en place :
  ¬ 1/3 du temps d'éveil, occlusion de l'œil droit,
  ¬ 1/3 du temps d'éveil, occlusion de l'œil gauche,
  ¬ 1/3 du temps d'éveil, absence d'occlusion.
  Naturellement, ceci est modulé en fonction de la récupération de l'amblyopie et de la pathologie associée.
- *Entre un an et deux ans*
  Tout de suite une occlusion alternante, totale et permanente est mise en place. **Le rythme va de 2 jours sur l'œil sain/1 jour sur l'œil amblyope à 6 jours sur l'œil sain/1 jour sur l'œil amblyope en fonction de l'âge de l'enfant.** Si l'enfant se rapproche de 12 mois, la première solution est préférée. Si l'enfant se rapproche de 12 mois, la deuxième solution est préférée. Le contrôle se fait entre 2 et 4 semaines.
- *Après 2 ans et jusqu'à 8 ans*
  La règle est simple. **Une occlusion totale et permanente d'une semaine par année d'âge (2 ans, 2 semaines ; 4 ans, 4 semaines ; etc.) est prescrite.** Pendant cette période, le bon œil ne doit pas voir la lumière. Les parents doivent changer le pansement dans l'obscurité.

Beaucoup s'interrogent sur la prise en charge de l'enfant d'âge scolaire. Dans ces cas-là, le début de l'occlusion est retardé à un début de vacances scolaires (il suffit d'attendre 7 semaines au plus). Cette procédure est établie après une discussion avec les parents sur le risque d'échec scolaire et c'est eux qui prennent la décision de traiter ou non.

Les autres recommandations

La consultation suivante

Il est demandé aux parents de venir avec l'enfant portant l'occlusion. C'est le thérapeute qui enlève le pansement lui-même après avoir mesuré l'acuité visuelle de l'œil amblyope.

L'information des parents

Deux points sont essentiels. Les parents doivent en être systématiquement prévenus :

- **Le risque d'amblyopie à bascule**

  À titre personnel, on m'a enseigné cette crainte. Trente ans plus tard, mon point de vue est très différent. Je recherche l'amblyopie à bascule qui est le signe d'une sensibilité des réseaux neuronaux à la thérapeutique. Quand celle-ci apparaît, ce n'est plus qu'une question d'équilibre de la thérapeutique. Je ne crois pas avoir perdu une seule amblyopie à bascule. Cette opinion est corroborée par le fait que l'analyse des dossiers après l'arrêt du traitement, montre que systématiquement, l'ancien œil dominant est toujours l'œil dominant et à parfaitement résisté à la thérapeutique. Même si ce fait peut rendre très optimiste quant à l'avenir d'une amblyopie à bascule, les parents doivent être prévenus de ce risque.
- **La majoration de l'angle strabique**

  C'est un risque incontestable. La déviation peut être multipliée par 5. Là encore et paradoxalement, c'est le signe de la guérison de l'œil amblyope qui, en retrouvant son pouvoir de discrimination, retrouve ses capacités accommodatives. Leurs réveils déclenchent la déviation. Là encore, les parents doivent être prévenus de ce risque dès la première consultation.

Les nystagmus

Ni le nystagmus patent ni le nystagmus latent ne sont une contre-indication à l'occlusion. Au contraire, l'occlusion est souvent la seule thérapeutique efficace.

Occlusion et basse vision

La basse vision des deux yeux n'est en aucune façon une contre-indication à l'occlusion pour les raisons suivantes :

- L'amblyopie organique

  La basse vision est le signe d'une amblyopie organique dont le pronostic est réservé tant sur le bon œil que sur le mauvais. De ce fait, les deux yeux doivent être amenés à leur meilleur niveau d'acuité visuelle possible. C'est une obligation morale. Le nombre de dossiers où le mauvais œil est devenu le bon dix ans après, ne se compte plus. C'est une attitude irrespectueuse vis-à-vis de l'enfant que ne pas rechercher la meilleure acuité visuelle pour ses deux yeux. Il n'y a que des mauvaises raisons (parfois étayées par

une mauvaise compréhension de la littérature scientifique) pour ne pas le faire.

- Le nystagmus

  Les travaux récents montrent une modification de nos paradigmes. Pour beaucoup de thérapeutes, le nystagmus était responsable de la basse vision. Ce fait semble (est) erroné. Le nystagmus semble être la meilleure adaptation motrice des réseaux neuronaux pour extraire la meilleure acuité visible possible en fonction des capacités organiques. Ce fait est d'ailleurs corroboré par la clinique :

  - Minoration du nystagmus dans les cataractes congénitales quand l'acuité visuelle s'améliore,
  - Minoration du nystagmus sur l'œil sain quand l'acuité visuelle et le nystagmus de l'œil le plus amblyope s'améliorent.

  Dans nombre de cas, l'acuité visuelle de l'œil dominant sous occlusion totale et permanente, s'est améliorée du fait de l'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil dominé entraînant une minoration du nystagmus.

Après la première phase

L'échec thérapeutique

Une occlusion bien faite entraîne généralement une amélioration très rapide de l'acuité visuelle. Toutefois, dans quelques cas, la thérapeutique n'entraîne pas le succès escompté. Dans ces cas-là, trois cycles consécutifs dans les conditions définies précédemment sont faits. Au bout de ces trois cycles, le traitement est interrompu sauf demande express des patients.

Toutefois, l'expérience montre que la plupart des échecs (hors amblyopie organique) sont liés à un traitement mal fait. **Il semble de plus en plus évident qu'un échec avant 4 ans est toujours un traitement mal fait ou insuffisant.** *On est en droit de penser que c'est la même chose jusqu'à 6 ans.*

L'occlusion jusquà quand ?

L'occlusion est le traitement le plus rapide et le plus efficace. **Il doit être poursuivi le plus longtemps possible tant que l'enfant et sa famille le supportent et ceci jusqu'à consolidation de l'isoacuité.** Tout ce qui sera gagné par l'occlusion ne sera plus à gagner et le relais de l'occlusion se déroulera d'autant plus facilement.

Quel rythme d'occlusion

Le rythme de la période d'entretien est : 1 jour/1 jour. Il faut aller progressivement de l'un à l'autre en fonction de la vitesse de récupération de l'œil amblyope et de l'évolution de l'acuité visuelle de l'œil sain.

Le traitement d'entretien

Le relais de l'occlusion

Ce relais se fait par la pénalisation de loin de l'œil sain initial, associée ou non à de l'atropine. S'il existe une forte réactivité thérapeutique ou si la surveillance est difficile, la pénalisation alternante est préférée. Cette dernière a l'avantage d'éviter les contrôles trop fréquents. Un rythme d'un contrôle tous les 6 mois est souvent très suffisant.

Le traitement est poursuivi de cette façon jusqu'à une durée de traitement de cinq ans environ.

Traitement d'entretien et acte chirurgical

Pendant cette phase, il se pose parfois le besoin d'une intervention chirurgicale. Celle-ci ne doit être faite que lorsque l'isoacuité a été obtenue. L'intervention n'entraîne aucune modification dans la prise en charge.

La phase de transition

Entre la phase de traitement (pénalisation de loin de +3 ∂) et l'arrêt de traitement, il n'y a plus de phase de transition. La pénalisation est arrêtée du jour au lendemain. L'enfant est contrôlé au bout de 6 semaines de port de la correction optique totale, puis 3 mois après. Une petite période de contrôle tous les 6 mois est alors mise en place.

Cette phase de transition a été arrêtée parce qu'elle a semblé peu efficace et compliqué à gérer. En somme, c'est son inutilité qui a provoqué son arrêt.

La récidive de l'amblyopie

Malgré la mise de schéma thérapeutique long et contraignant, il n'est pas rare d'avoir des récidives d'amblyopie à l'arrêt du traitement (au bout de cinq ans). Cela illustre la nécessité de la surveillance, car il est très désagréable de devoir reprendre une occlusion. En effet, on peut avoir des amblyopies profondes en moins de 6 semaines à l'âge de huit ans. Mais le plus souvent une pénalisation de loin est suffisante pour retrouver une très bonne acuité visuelle aux deux yeux.

La pénalisation est poursuivie pendant 2 ans et une nouvelle tentative d'arrêt est effectuée. Naturellement, la difficulté de la récupération et l'âge tardif de prise en charge sont des éléments d'orientation.

Les parents

Ce sont les véritables thérapeutes de l'enfant. Les thérapeutes leur doivent les explications les plus claires qu'ils puissent comprendre pour pouvoir adhérer au projet thérapeutique et à le réaliser. C'est eux qui réalisent le traitement. Le succès thérapeutique dépend de leur sens des responsabilités et de leur motivation. À titre personnel, j'ai une profonde admiration pour leur abnégation d'autant plus qu'elle va à contre-courant des valeurs de notre société hédoniste.

CONCLUSION

Nous sommes arrivés au terme de notre parcours thérapeutique. Il est exigeant mais il est efficace. Redonnez la vue à l'œil d'un enfant, n'est-ce pas l'objectif le plus noble de l'ophtalmologie ? Nous avons les moyens de le faire dans l'immense majorité des cas. C'est un des grands (le plus grand ?) succès de l'ophtalmologie contemporaine. Cependant, l'analyse de la situation montre que globalement elle n'est pas si rose et on a des éléments pour penser que la situation a tendance à s'aggraver ces dernières années. Je me suis souvent posé la question du pourquoi ? Le Docteur Abdallah Ouattara, ophtalmologiste ivoirien en stage actuellement dans le service et observateur de notre société, l'a récemment formulé dans un aphorisme remarquable : « le traitement du strabisme est trop structuré pour une famille déstructurée ». À titre

personnel, je pense que cet aphorisme pourrait être étendu à d'autres éléments de notre société.

WWW.STRABISME.NET

Alain Péchereau

Le site « www.strabisme.net » est le site Internet de notre association, la FNRO (Formation Nantaise et Recherche en Ophtalmologie). Ce site a été ouvert le 24 septembre 2006. Ce site a subi de nombreuses modifications et subira de nouvelles et profondes évolutions dans les mois qui viennent. Il suit les principes de la Netetiquette et a été certifié par le HONCode. Avant d'aborder la partie activité du site, nous allons voir sa structure.

STRUCTURE DU SITE

Le site est un site typique du Web 2.0, avec plusieurs sous-domaines (12 et bientôt 16) (figure n° 1), plusieurs blogs, un forum et des listes de diffusion. Nous allons commencer par ces dernières.

Les listes de diffusion

En dehors de listes à caractère privé, il existe trois listes de diffusion sur le site. Elles permettent d'avoir des informations sur les actions de formation, entreprises par notre association :

- « strab@strabisme.net »
  Pour s'inscrire à cette liste, il suffit de s'inscrire au forum de strabisme.net : « www.forum.strabisme.net ». L'inscription au forum entraîne l'inscription automatique à cette liste.
- « formations@strabisme.net »
  Cette liste de diffusion a été créée pour tous ceux qui se sont inscrits à une de nos formations et qui ne se sont pas inscrits au forum. L'inscription est également automatique.
- « liste@strabisme.net »
  Cette liste de diffusion a été créée pour tous ceux qui ne sont pas inscrits aux deux listes précédentes mais qui souhaiteraient avoir des informations des actions entreprises par notre association.

Ces trois listes permettent de recevoir des informations sur les formations et les nouveautés du site. Être inscrit est devenu un acte nécessaire, car il est pratiquement impossible de faire un mailing par les voies traditionnelles du fait d'un problème de coût et d'accès à des fichiers mis à jour. S'inscrire à une de ces trois listes est le moyen le plus simple et le plus efficace d'atteindre l'objectif d'être bien informé.

Si, par hasard, vous étiez inscrit à plusieurs listes, il suffit de prévenir le webmestre (webmestre@strabisme.net) pour être désinscrit des listes superflues.

Ces trois listes sont modérées par le modérateur (le webmestre), c'est-à-dire que chaque message est lu et validé par le webmestre avant d'être diffusé à l'ensemble des membres de la liste.

Le sous-domaine « Forum » (« www.forum.strabisme.net »)

C'est un forum ouvert à tous: patients, parents, ophtalmologistes, orthoptistes, élève-orthoptistes, etc.

Son activité croit régulièrement et elle est devenue très satisfaisante pour un sujet aussi limité que les troubles oculomoteurs.

Le sous-domaine « Blogs » (« www.blogs.strabisme.net »)

Sur le site, il existe cinq blogs :

- Le blog de Monsieur David Lassalle ;
- Le blog du Docteur Françoise Oger-Lavenant ;
- Le blog du Docteur Vincent Paire ;
- Le blog du Professeur Alain Péchereau ;
- Le blog du Professeur André Roth.

Il faut bien reconnaître que l'activité de ces blogs est relativement décevante.

Le sous-domaine « Accueil » (« www.accueil.strabisme.net »)

C'est le site pivot du site. Il sert de gare de triage à l'ensemble du site. Par ailleurs, il comprend différentes sections :

- « Nouveautés » où l'on trouve les dernières nouveautés du site ;
- « Strabologie » qui donne la définition de cette surspécialité de l'ophtalmologie ;
- « Informations » qui donne des informations sur le site ;
- « Sites » qui comprend une liste de site sur le thème ;
- « Liste », c'est l'endroit où s'inscrire aux listes de diffusion du site ;
- « Livres », un endroit où le site devient critique littéraire ;
- « Contacts » pour nous joindre ;
- « HONCode » qui explique ce qu'est le HONCode.

Le sous-domaine « Documents » (« www.documents.strabisme.net »)

C'est l'endroit où sont regroupés la majorité des documents susceptibles d'être téléchargés. Ce sous-domaine est devenu très important et, de ce fait, difficile à gérer. De ce fait, il sera (est) divisé en quatre sous-domaines complémentaires : « Œil et vision », « Ophtalmologie », « Refraction » & « Strabologie ». Les documents seront regroupés en fonction des thématiques dans les sous-domaines éponymes.

Le sous-domaine « Formations » (« www.formations.strabisme.net »)

On y trouvera les différentes formations (calendrier, programme, etc.) que nous organisons. Il est même possible de s'inscrire par le biais d'un paiement par PayPal. On y trouvera également le calendrier et parfois le programme des manifestations où un des membres de notre équipe

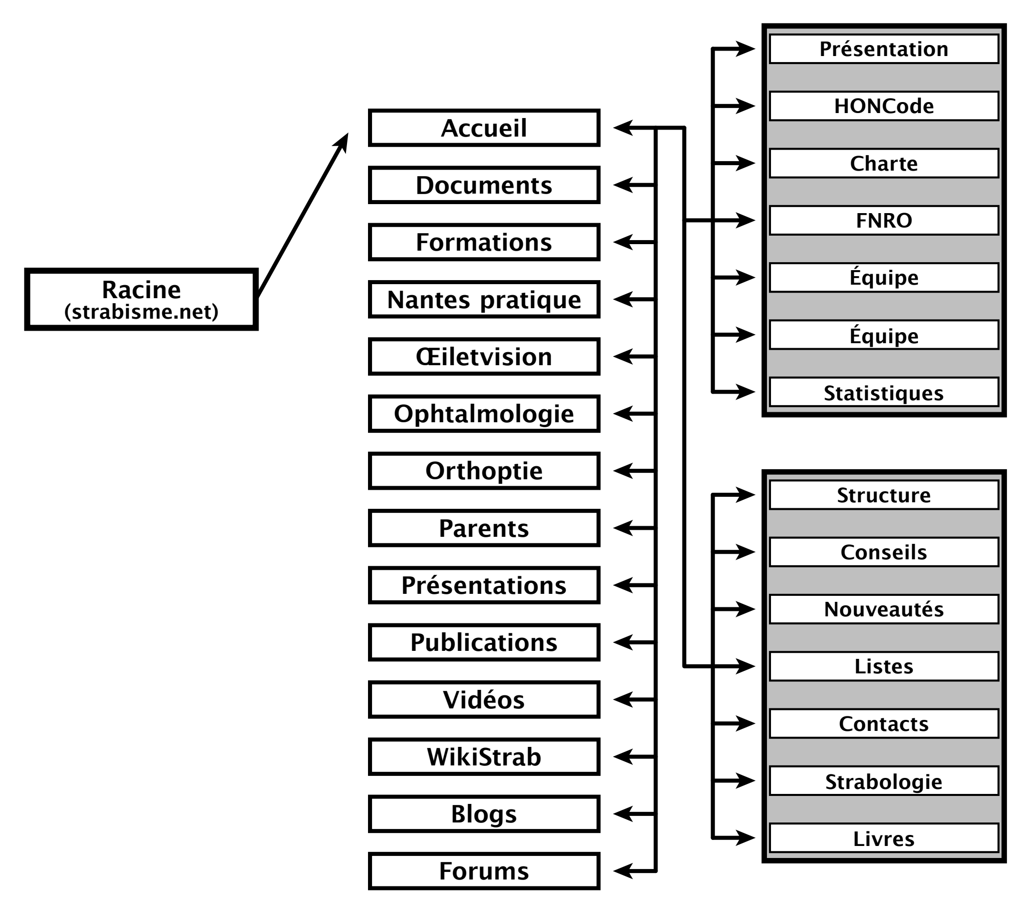


Fig 1. *Plan actuel et futur du site www.strabisme.net.*

participe. Enfin, il existe une autre page sur le calendrier des autres manifestations sur le strabisme.

Le sous-domaine « Nantes Pratique » (« www.nantespratique.strabisme.net »)

Un ensemble de renseignements mis à votre disposition pour préparer votre séjour à Nantes.

Le sous-domaine « Orthoptie » (« www.orthoptie.strabisme.net »)

Il est essentiellement tourné vers l'école d'orthoptie de l'UER de Médecine de Nantes.

Le sous-domaine « Parents » (« www.parents.strabisme.net »)

Il contient un certain nombre d'informations pour informer et faciliter la prise en charge d'un enafnt strabique. Il s'adresse également aux patients strabiques qui y trouveront nombre de renseignements.

Le sous-domaine « Presentations » (« www.presentations.strabisme.net »)

Il ne regroupe qu'une toute petite partie (bien trop petite à mon goût) des présentations faites par les orateurs lors de nos différentes sessions de formations.

Le sous-domaine « Publications » (« www.publications.strabisme.net »)

C'est le domaine des publications libres. Si vous avez une "bonne idée", si vous avez des conclusions à présenter ou si vous avez rédigé

un mémoire sur le strabisme, n'hésitez pas à nous envoyer votre texte : webmestre@strabisme.net.

Le sous-domaine « Racine » (« www.strabisme.net »)

C'est une redirection.

Le sous-domaine « Videos » (« www.videos.strabisme.net »)

C'est le domaine des vidéos cliniques et chirurgicales. À la date d'aujourd'hui, il accueille des vidéos de nombreuses interventions chirurgicales. Si vous êtes chirurgien ou si vous êtes curieux, n'hésitez pas à aller voir. Vous pourrez constater que la chirurgie oculomotrice évolue en permanence.

Le sous-domaine « Wikistrabisme » (« www.wikistrabisme.strabisme.net »)

C'est le dictionnaire du strabisme. Il se constitue progressivement. Il est déjà fort intéressant. Il sera sous peu une référence que tout le monde devra consulter.

Le sous-domaine « Œil et vision » (« www.œiletvision.strabisme.net »)

Ce sous-domaine est en cours de constitution. Il comprendra un certain nombre d'informations, plutôt sensorielles et motrices, concernant la fonction visuelle. Pour les curieux, ils ne seront pas déçus.

Le sous-domaine « Ophtalmologie » (« www.ophtalmologie.strabisme.net »)

Ce sous-domaine est en cours de constitution. Il s'adressera plutôt aux étudiants en DES d'ophtalmologie et aux élève-orthoptistes. Il comprendra des données concernant l'ophtalmologie en général.

Le sous-domaine « Refraction » (« www.refraction.strabisme.net »)

Ce sous-domaine est en cours de constitution. Il regroupera toutes les données sur la réfraction, disséminées actuellement sur le site.

Le sous-domaine « Strabologie » (« www.strabologie.strabisme.net »)

Ce sous-domaine est en cours de constitution. Il regroupera toutes les données sur la strabologie, disséminées actuellement sur le site.

ACTIVITÉ DU SITE

Voici quelques chiffres (chiffres calculés par le logiciel Urchin 3 mis à disposition par l'hébergeur du site : OVH) pour illustrer l'activité du site.

Année 2006

C'était l'année de naissance (24 septembre 2006). Les chiffres d'activité sont les suivants :

- Total de visiteurs : 1981 ;
- Total d'octets transférés : 7,563 GB* ;
- Nombre moyen de visiteurs par jour : 20 ;
- Nombre moyen d'octets transférés par jour : 79,03 MB ;
- Nombre moyen d'octets par visiteur : 4 099 568.

C’est le début et beaucoup de problèmes se posent au webmestre. Mais le départ est pris et c’est le plus important.

Année 2007

- Total de visiteurs : 45 845 ;
- Total d’octets transférés : 104,3 GB ;
- Nombre moyen de visiteurs par jour : 125 ;
- Nombre moyen d’octets transférés par jour : 293,4 MB ;
- Nombre moyen d’octets par visiteur : 2 442 841.

C’est l’année du lancement. Le site prend sa forme définitive en juillet. Il avait référencé dès le début de l’année sur « Google ». Il progresse tout au long de l’année. Il termine dans les cinq premiers à la question strabisme sur « Google ».

Année 2008

- Total de visiteurs : 225 680 ;
- Total d’octets transférés : 558,0 GB ;
- Nombre moyen de visiteurs par jour : 618 ;
- Nombre moyen d’octets transférés par jour : 1,529 GB ;
- Nombre moyen d’octets par visiteur : 2 654 793.

C’est l’année de la maturité avec un formidable bond en septembre-octobre 2008. Le site devient une référence incontestable dans les communautés des strabologues, des orthoptistes et des étudiantes en ophtalmologie et en orthoptie. Les parents visitent de plus en plus le forum qui devient très actif.

Année 2009

Bilan des trois premiers mois.

- Total de visiteurs : 82 574 (projection annuelle : 331 016) ;
- Total d’octets transférés : 307,7 GB (projection annuelle : 1 230,8 GB) ;
- Nombre moyen de visiteurs par jour : 917 ;
- Nombre moyen d’octets transférés par jour : 3,418 GB ;
- Nombre moyen d’octets par visiteur : 4 000 519.

La progression du site est constante mais la marge de progression semble faible. Le plus dur reste à faire : maintenir ce haut taux d’activité.

CONCLUSION

Les chiffres parlent d’eux-mêmes. www.strabisme.net est devenu le site de référence dans la pathologie strabique et cela est un formidable encouragement pour le webmestre. Cela n’aurait pas été possible sans votre soutien. Encore merci.

** Actuellement, 1 byte est l’équivalent d’un octet.*